

THÈSE

POUR LE DOCTORAT D'ÉTAT EN MÉDECINE

présentée et soutenue publiquement le 21 février 1974

par

M^{me} SMALI Souâd épouse HALHAL

née le 6 février 1943 à RABAT (Maroc)

Contribution à l'étude de l'ADENOME PARATHYROÏDIEN chez l'enfant

A propos de trois observations dont une inédite

PRESIDENT DE THESE

M. le Professeur BOUISSOU

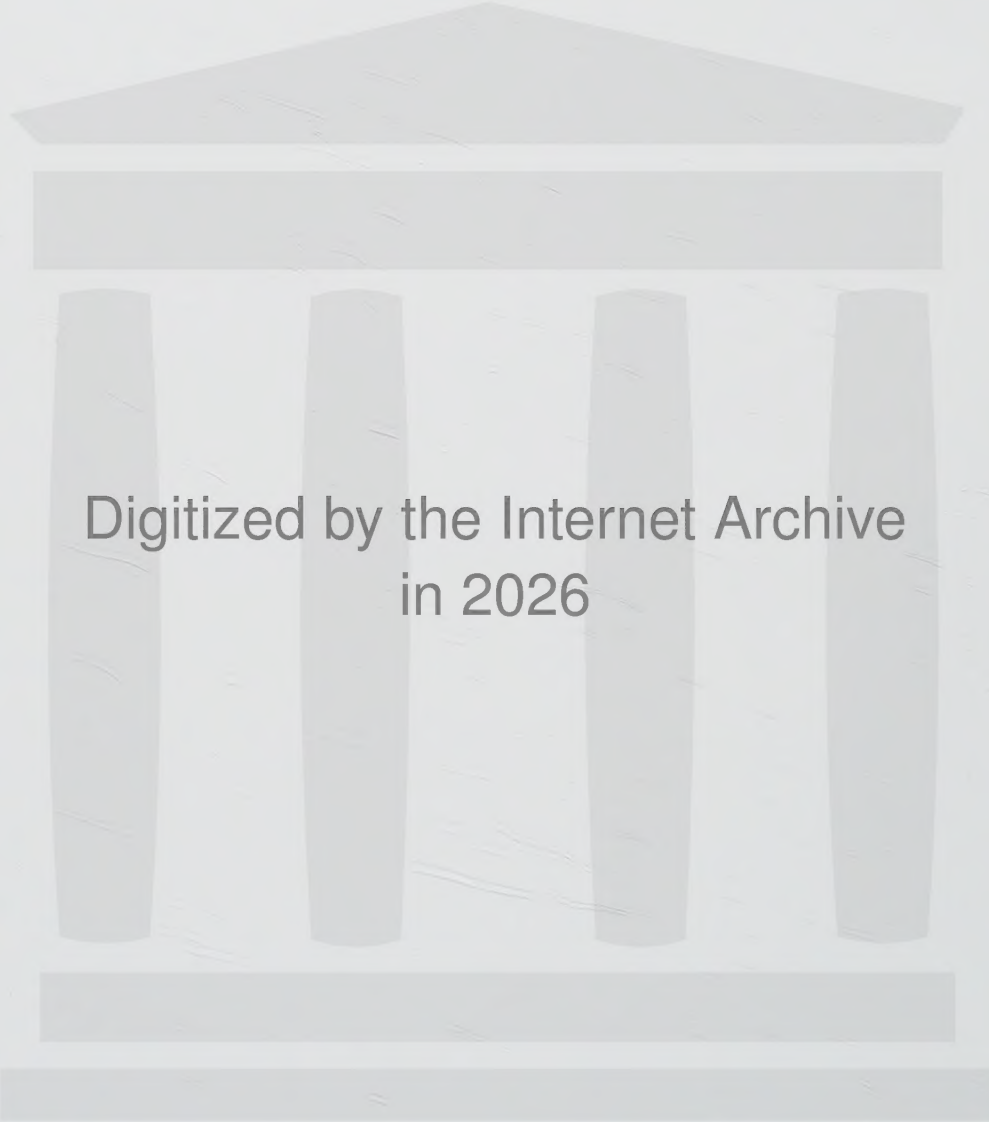
MEMBRES DU JURY

M. le Professeur BOULARD

M. le Professeur ROCHICCIOLI

M. le Professeur RUMEAU

M. le Professeur BAYARD



Digitized by the Internet Archive
in 2026

https://archive.org/details/IA41546614_0037

UNIVERSITÉ PAUL-SABATIER - TOULOUSE
U.E.R. DES SCIENCES MÉDICALES

Année 1973 - 74

Thèse n° 140

THÈSE

POUR LE DOCTORAT D'ÉTAT EN MÉDECINE

présentée et soutenue publiquement le 21 février 1974

par

M^{me} SMALI Souâd épouse HALHAL

née le 6 février 1943 à RABAT (Maroc)

Contribution à l'étude de l'ADENOME PARATHYROÏDIEN chez l'enfant

A propos de trois observations dont une inédite

PRESIDENT DE THESE

M. le Professeur BOUISSOU

MEMBRES DU JURY

M. le Professeur BOULARD

M. le Professeur ROCHICCIOLI

M. le Professeur RUMEAU

M. le Professeur BAYARD

UNIVERSITE PAUL SABATIER - TOULOUSE
FAC. DES SCIENCES MEDICALES

Thèse n° 128

1925

THÈSE

POUR LE DOCTORAT D'ÉTAT EN MÉDECINE

Présentée et soutenue publiquement le 21 Mars 1925

Par

M. JEAN-LOUIS LAFONT

(Né le 15 Mars 1895 à Toulouse)

Contrairement à l'étude de

L'ADÉNOME PARATHYROIDIEN

CHIEF DE



à l'usage de tous les étudiants de la Faculté de Médecine

Présentée par

M. le Docteur LAFONT

Membre du Jury

M. le Docteur LAFONT

M. le Docteur LAFONT

M. le Docteur LAFONT

M. le Docteur LAFONT

UNIVERSITÉ PAUL SABATIER

Président de l'Université	M. LARENG
1 ^{er} Vice-Président	M. MATHIS
2 ^e Vice-Président	M. MARTIN

TABLEAU DU PERSONNEL

UNITÉS D'ENSEIGNEMENT ET DE RECHERCHE DES SCIENCES MÉDICALES

Directeur de l'Unité des Sciences Médicales Toulouse-Purpan	M. MONNIER
--	------------

Directeur de l'Unité des Sciences Médicales Toulouse-Rangueil	M. ENJALBERT
--	--------------

HONORARIAT

Doyen honoraire	M. CALVET
Doyen honoraire	M. BRUSTIER
Doyen honoraire	M. LAZORTES

Professeur honoraire	M. VALLOIS
Professeur honoraire	M. TAPIE
Professeur honoraire	M. DELAS
Professeur honoraire	M. RISER
Professeur honoraire	M. BUGNARD
Professeur honoraire	M. VINCENT
Professeur honoraire	M. MOREL
Professeur honoraire	M. BOUISSET
Professeur honoraire	M. CALMETTES
Professeur honoraire	M. THOMAS
Professeur honoraire	M. LAGROT
Professeur honoraire	M. DESFORGES-MERIEL
Professeur honoraire	M. FABRE P.
Professeur honoraire	M. JAHIER
Professeur honoraire	M. SENDRAIL
Professeur honoraire	M. PONS
Professeur honoraire	M. SOREL

PROFESSEURS

Clinique Médicale et Cardiologique	M. DARDENNE	Purpan
Clinique Médicale Sud	M. GADRAT	Purpan
Clinique Chirurgicale	M. GEDEON	Rangueil
Clinique Chirurgicale A et Gynécologie	M. POULHES	Rangueil
Clinique Chirurgicale B et du Cancer	M. GRIMOUD	Purpan

Clinique Chirurgicale Infantile et Orthopédie	M. PASQUIE	Purpan
Clinique Chirurgicale Orthopédique et Traumatologie	M. FICAT	Rangueil
Clinique de Chirurgie Cardio-vasculaire	M. ENJALBERT	Rangueil
Cliniques des Maladies Cutanées et Syphilitiques	M. BAZEX	Purpan
Clinique des Maladies des voies urinaires	M. LHEZ	Rangueil
Cliniques des Maladies Infectieuses	M. ARMENGAUD	Purpan
Clinique Médicale Infantile et Puériculture	M. DALOUS	Purpan
Clinique Médicale de la première enfance	M. REGNIER	Purpan
Clinique de Neuro-Chirurgie	M. LAZORTHES G.	Rangueil
Clinique Neurologique et Psychiatrique	M. GERAUD	Rangueil
Clinique Obstétricale	M. PONTONNIER	Rangueil
Clinique Odonto-Stomatologique	M. CADENAT	Rangueil
Clinique Ophtalmologique	M. DEODATI	Rangueil
Clinique O.R.L. et Chirurgie maxillofaciale	M. CLAUX	Purpan
Clinique de Pneumo-phtisiologie	M. DELAUDE	Purpan
Clinique Rhumatologique	M. RUFFIE R.	Purpan
Accouchement et Obstétricie Sociale	M. MONROZIES	Purpan
Anatomie	M. BASTIDE	Purpan
Anatomie Pathologique	M. FABRE J.	Purpan
Anatomie Appliquée	M. JUSKIEWENSKI	Rangueil
Anesthésie et Réanimation	M. LARENG L.	Purpan
Bactériologie et Virologie	M ^{me} ENJALBERT	Rangueil
Biophysique Médicale A	M. AUVERGNAT	Purpan
Biophysique Médicale B	M. BRU	Rangueil
Cardiologie Clinique et Expérimentale	M. CALAZEL	Rangueil
Biochimie Médicale	M. VALDIGUIT	Purpan
Electro-Radiologie	M. ROULLEAU	Rangueil
Embryologie Générale	M. BROUSSY J.	Purpan
Hématologie	M. BIERME	Rangueil
Histologie	M. BIMES	Rangueil
Hydrologie, Thérapeutique et Climatologie	M. DENARD	Purpan
Hygiène et Médecine Sociale	M. MONNIER	Purpan
Immunologie	M. DUCOS	Purpan
Médecine Légale et Médecine du Travail	M. GREZES-RUEFF	Purpan
Pathologie Chirurgicale	M. DAMBRIN	Purpan
Pathologie Générale et Médecine Expérimentale	M. BOULARD	Purpan
Pathologie Médicale	M. RIBAUT	Purpan
Physiologie	M. BESSOU	Purpan
Physiologie Appliquée et Pharmacologie	M. BAISSET	Rangueil
Sémiologie et Clinique Médicale	M. LAPORTE J.	Purpan
Thérapeutique	M. DARNAUD	Rangueil

PROFESSEURS A TITRE PERSONNEL

Anatomie Pathologique	M. BOUISSOU	Rangueil
Biochimie Médicale	M. DOUSTE-BLAZY	Rangueil
Dermatologie-Vénérologie	M. DUPRE	Rangueil
Histologie et Embryologie	M. GUILHEM	Rangueil
Histologie et Embryologie	M. PLANEL	Purpan
Neurologie et Neuro-Psychologie	M. RASCOL	Purpan
Physiologie et Pharmacologie	M. MONTASTRUC	Purpan
Pneumo-Phtisiologie	M. MIGUERES	Rangueil
Médecine Interne	M. LE TALLEC	Rangueil
Psychiatrie	M. GAYRAL	Purpan
Ophtalmologie	M. BEC	Purpan
Médecine Générale	M. ARLET	Rangueil
Neuro-Chirurgie	M. ESPAGNO J.	Purpan

PROFESSEURS SANS CHAIRE

Anatomie Pathologique	M. FABRE Jean	Purpan
Bactériologie, Parasitologie, Virologie	M ^{me} LARENG M.B.	Purpan
Biochimie Médicale	M. VALDIGUIE Pierre	Rangueil
Carcinologie	M. ESTRADE	Purpan
Chirurgie Générale	M. GAUBERT	Purpan
Chirurgie Générale	M. SARRAZIN	Rangueil
Chirurgie Thoracique et Cardio-vasculaire	M. ESCHAPASSE	Purpan
Médecine Générale et Thérapeutique	M. BES	Rangueil
Médecine Générale et Thérapeutique	M. BOLLINELLI	Purpan
Médecine Générale Thérapeutique	M. SUC	Rangueil
Médecine Générale	M. RIBET	Rangueil
Physiologie	M. GERAL	Rangueil

MAITRES DE CONFERENCES AGREGES

Anatomie Pathologie	M. RUMEAU J.L.	Rangueil
Anesthésiologie	M. VIRENQUE C.	Rangueil
Bactériologie-Virologie	M ^{me} DIDIER	Rangueil
Biophysique	M. REGIS	Rangueil
Biophysique	M. GUIRAUD R.	Purpan
Cancérologie	M. CARTON M.	Rangueil
Cardiologie	M. BERNADET	Rangueil
Cardiologie	M. BOUNHOURE	Rangueil
Chirurgie Générale	M. ESCAT J.	Rangueil
Chirurgie Générale	M. GOUZI	Rangueil
Chirurgie Générale	M. COSTAGLIOLA	Purpan
Chirurgie Thoracique et Cardio-vasculaire	M. PUEL	Rangueil
Gynécologie et Obstétrique	M. PONTONNIER G.	Rangueil
Hépto-Gastro-Entérologie	M. PASCAL	Purpan
Histologie, Embryologie, Gytogénétique	M. SOLEILHAVOUP	Purpan
Médecine Interne	M. FEDOU R.	Purpan
Médecine du Travail	M. PUJOL M.	Purpan
Néphrologie	M. CONTE J.	Purpan
Neurochirurgie	M. LAZORTHES Y.	Rangueil
Neurologie	M. GUIRAUD-CHAUMEL	Purpan
O.R.L.	M. LACOMME	Purpan
Orthopédie, Traumatologie, Chirurgie	M. UTHEZA G.	Purpan
Plastique		
Parasitologie	M. LARROUY	Purpan
Pédiatrie Génétique Médicale	M. ROCHICCIOLI	Rangueil
Pneumo-Phtisiologie	M. ALBAREDE J.L.	Purpan
Pneumo-Phtisiologie	M. JOVER	Rangueil
Physiologie	M. PAGES B.	Purpan
Psychiatrie	M. MORON P.	Rangueil
Radiologie	M. COMBES P.	Purpan
Radiologie	M. PUTOIS	Purpan
Rhumatologie	M. FOURNIE A.	Purpan
Thérapeutique, Réanimation Médicale	M. SALVADOR M.	Purpan
Rééducation fonctionnelle et Hydrologie		
Urologie	M. PONTONNIER F.	Purpan

AGREGES LIBRES

Chirurgie Générale	M. SOUQUET	Purpan
Pathologie Expérimentale	M. GLEIZES	Purpan
Obstétrique	M. ESPAGNO G.	Rangueil

ADMINISTRATION

Secrétaire Général de l'Université	M. PRINEAU
------------------------------------	------------

liste arrêtée le 17-10-1973

L'Université Paul Sabatier déclare n'être pas responsable des opinions émises par les candidats. (Délibération en date du 12 mai 1891).

A MON EPOUX

*En témoignage de mon amour et de ma grande
tendresse.*

A MES FILLES

MOUNIA, RITA, NEZHA-MARIA

Avec mon infinie tendresse.

A MES PARENTS

A MON FRERE ABDEJLIL

A MA SŒUR LATEFA

A MA FAMILLE

A MA BELLE FAMILLE

A SŒUR XAVIER FEDENSEN

A MADAME LE PROFESSEUR ASSELINEAU

A MONSIEUR LE PROFESSEUR ASSELINEAU

A MONSIEUR LE PROFESSEUR YVES LAPORTE

A MONSIEUR LE PROFESSEUR FEDOU

AU DOCTEUR ET MADAME TOULOUSE

AU DOCTEUR ET MADAME J. CORBERAND

AU DOCTEUR ET MADAME COURTOIS de GENIES

AU DOCTEUR ET MADAME JOFFRIN

A TOUS CEUX QUI ME SONT CHERS

A NOTRE MAITRE ET PRESIDENT DE THESE

MONSIEUR LE PROFESSEUR BOUISSOU

Professeur d'Anatomo-Pathologie

Médecin Biologiste des Hôpitaux

*Nous avons eu le privilège de votre enseignement
clair et précis*

*Vous nous faites aujourd'hui le grand honneur
d'accepter la présidence de cette thèse.*

*Qu'il nous soit permis de vous en remercier et
de vous exprimer notre profonde gratitude et nos
sentiments très respectueux.*

A MONSIEUR LE PROFESSEUR BOULARD

*Professeur de Pathologie Générale expérimentale
Médecin des Hôpitaux*

*Vous avez eu l'extrême amabilité de nous accueillir
comme étudiante stagiaire dans votre service.*

*Aujourd'hui, vous nous faites le grand honneur
d'accepter de juger ce travail.*

*Nous vous prions de trouver ici l'expression de
notre vive reconnaissance.*

A MONSIEUR LE PROFESSEUR ROCHICCIOLI

*Maître de conférence agrégé de Pédiatrie et de Génétique médicale
Médecin des Hôpitaux*

*Nous sommes très sensibles à l'honneur que
constitue votre présence parmi nos juges.*

*Nous vous prions de trouver ici l'expression de
notre vive reconnaissance.*

A MONSIEUR LE PROFESSEUR RUMEAU

*Maître de conférence agrégé d'Anatomie-Pathologie
Biologiste des Hôpitaux*

*Vous avez accepté de siéger à notre thèse. Nous
sommes très sensibles à cet honneur.*

Recevez l'expression de notre vive reconnaissance.

A MONSIEUR LE PROFESSEUR BAYARD

Maître de conférence agrégé de Médecine Interne

*Vous nous faites l'honneur d'accepter de juger
notre travail.*

*Qu'il nous soit permis d'exprimer notre profonde
reconnaissance.*

A MONSIEUR LE PROFESSEUR JOB

Hôpital Saint-Vincent-de-Paul Paris

*Vous avez eu la grande bonté de nous accueillir
dans votre service.*

*C'est grâce à vous que nous avons pu réaliser ce
travail.*

*Qu'il nous soit permis de vous remercier avec
notre profonde reconnaissance.*

A MONSIEUR LE PROFESSEUR CANLORBE

Hôpital Saint-Vincent-de-Paul Paris

*Vous avez eu la bonté de nous confier les deux
observations de cette thèse.*

*Veuillez trouver ici l'expression de notre profonde
gratitude.*

A MONSIEUR LE DOCTEUR CHAUSSIN

Ancien Interne des Hôpitaux de Paris

Ancien Chef de Clinique

Assistant à la Faculté de Médecine de Paris

*Vous nous avez guidé dans l'élaboration de ce
travail.*

Recevez l'expression de notre vive reconnaissance.

A MONSIEUR LE DOCTEUR Ph. BOUVATTIER

Ancien Interne des Hôpitaux de Paris

Ancien Chef de Clinique de la Faculté

Médecin-Chef du Service de Pédiatrie du Centre Hospitalier de Nevers

Il nous a accueilli avec grande bonté dans son service.

Son enseignement et sa grande connaissance de la pédiatrie a toujours soulevé notre enthousiasme.

Il a su nous conseiller et nous communiquer l'amour de notre métier.

Qu'il trouve en ces quelques lignes l'expression de notre profonde admiration et reconnaissance.

A MONSIEUR LE DOCTEUR THOMASSIN N.

Ancien Interne des Hôpitaux de Paris

Ancien Chef de Clinique de la Faculté

Médecin-Chef de Service au Centre Hospitalier de Nevers

*Vous nous avez inspiré cette thèse, guidé dans
son élaboration.*

*Vous nous prodiguez chaque jour votre aide et
votre enseignement avec enthousiasme.*

*Veuillez trouver ici l'expression de notre profonde
gratitude.*

A MONSIEUR LE DOCTEUR TOULOUSE

Ancien Interne des Hôpitaux de Paris

Ancien Chef de Clinique de la Faculté

Chef de Service de Médecine et d'Hémodialyse à l'Hôpital de Nevers

La bienveillance et la confiance qu'il nous a toujours témoigné ont été pour nous un puissant stimulant au cours de notre internat au Centre hospitalier de Nevers.

Nous avons eu l'honneur d'être son interne et de profiter de son enseignement dont le bon sens clinique et la rigueur scientifique nous ont séduit.

Nous l'en remercions respectueusement et l'assurons de notre profond attachement.

A MADAME KERVELLA

Econome du Centre Hospitalier de Nevers

Vous nous avez toujours témoigné une bienveillante sollicitude.

Veuillez recevoir l'expression de notre reconnaissance.

introduction

introduction

L'hyperparathyroïdisme primitif est une hypersecrétion d'hormone parathyroïdienne par une ou plusieurs parathyroïdes.

Il se distingue :

1) D'une part de l'hyperparathyroïdie secondaire due à un besoin accru en hormone parathyroïdienne observé lors d'un bilan calcique négatif ou d'une hyperphosphorémie (insuffisance rénale, hémodialyse chronique).

2) D'autre part des syndrômes paranéoplasiques secondaires à la sécrétion par le tissu tumoral de substances Parathormone like.

L'hyperparathyroïdie primaire très rare chez l'enfant, peut être due :

— A une hyperplasie diffuse des cellules claires des parathyroïdes. Maladie sans doute héréditaire, qui s'observe surtout chez le nouveau-né et le nourrisson.

— Soit à un adénome, surtout après huit ans

— Quant au cancer des parathyroïdes il n'a jamais été décrit chez l'enfant.

Les trois observations que nous rapportons montrent que le diagnostic d'adénome parathyroïdien chez l'enfant est souvent difficile.

Dans la première observation, l'adénome s'est révélé cliniquement par des manifestations lithiasiques isolées, associées à une calcémie tantôt élevée, tantôt normale.

Dans la deuxième, la richesse de la symptomatologie digestive et neuro-musculaire a fait errer le diagnostic plus d'un an. Celui-ci a pu être évoqué grâce à une calcémie considérablement augmentée.

La troisième malade que nous avons été amené à examiner lors de notre stage d'Interne au Centre Hospitalier de NEVERS, Service du Docteur BOUVATTIER et Docteur THOMASSIN, avait en plus d'une symptomatologie digestive et d'une altération de l'état général, des troubles psychiques qui l'ont fait consulter, pendant près de deux ans, cinq médecins dont des psychiatres.

La calcémie, faite devant la polyuro-polydipsie a conduit au diagnostic, confirmé par l'artériographie sélective et par l'exploration chirurgicale.

A partir de ces trois cas particuliers et en utilisant les publications parues à ce jour, nous avons cherché à montrer les différents signes cliniques de l'adénome parathyroïdien devant donner l'éveil et faire pratiquer les examens biologiques conduisant au diagnostic : calcémie, phosphorémie, calciurie, phosphaturie, éventuellement le coefficient de réabsorption tubulaire du phosphore.

Nous avons évoqué l'intérêt de l'artériographie sélective qui permet souvent un diagnostic topographique précis. Mais surtout, nous avons souligné la nécessité de l'exploration chirurgicale systématique des 4 parathyroïdes par un chirurgien entraîné, et ceci comme moyen de diagnostic précis permettant la découverte de l'adénome et son ablation.

Le plan que nous avons suivi est le suivant :

- I — Historique.
- II — Exposé des 3 observations.
- III — Etude clinique, biologique et radiologique.
- IV — Etude anatomo, pathologique.
- V — Problèmes diagnostiques.
- VI — Traitement.
- VII — Conclusion.

historique

historique

Les glandes parathyroïdes ont été découvertes en 1880 par SANDSTROM.

Il faut attendre 1891 pour que VON RECKLINGHAUSEN décrive la fibrose ostéo-kystique généralisée.

ASKANAZY démontre que cette ostéopathie est due à des troubles des glandes parathyroïdes.

Les premiers adénomes parathyroïdiens sont observés en 1900 chez l'adulte par DE SANTI et ce n'est qu'en 1926 que PARREIRA rapporte le premier cas chez l'enfant.

La physiopathologie de l'affection sera comprise à travers les travaux de COLLIP qui isole, en 1925, l'hormone parathyroïdienne et ceux d'ALBRIGHT qui décrit, en 1935, l'hyperplasie primitive à cellules claires des parathyroïdes et pratique de nombreuses études expérimentales.

PAUPE retrouve, en 1966, 39 cas d'adénomes parathyroïdiens vérifiés auxquels viennent s'ajouter en 1966 deux nouveaux cas observés par JUDD et Collaborateurs, LEVINSON et Collaborateurs.

En 1968, CANLORBE fait une revue de la littérature sur 48 cas pédiatriques, nos deux premières observations en font partie.

En 1970, VERGER et Collaborateurs, avec la collaboration de H. BOUISSOU et MEUGE, rapportent un nouveau cas d'adénome parathyroïdien chez un enfant de 13 ans.

En 1972, WHEBA, SCHMIDT en signalent un autre chez un enfant de 10 ans et toujours en 1972, LAMBLIN dans sa thèse sur l'adénome hyperparathyroïdien rapporte un nouveau cas.

Notre troisième observation constitue donc la 52^e observation d'adénome parathyroïdien chez l'enfant signalée jusqu'à ce jour.

En ce qui concerne l'hyperplasie idiopathique des glandes parathyroïdiennes, il semble s'agir d'une affection rare, le premier cas rapporté est celui de PRALT en 1947.

FARRIAUX, en 1968, n'en trouve que 11 cas dans la littérature. Aucun cas de cancer des glandes parathyroïdes, à notre connaissance n'est rapporté à ce jour chez l'enfant.



**exposé
des 3 observations**

observation n° 1

Observation n° 1 : Le jeune Régis C..., né le 12 août 1952, atteint de lithiase rénale, vient à la consultation de l'hôpital Saint-Vincent-de-Paul le 15 mars 1967 pour des dosages de phosphore et de calcium.

Comme antécédent familial, on note une sœur âgée de 14 ans suivie à la consultation pour néphrose lipoïdique et une tante qui aurait eu une lithiase rénale opérée à TOURS.

Notre malade n'a aucun antécédent pathologique notable avant le début de la maladie actuelle.

HISTOIRE DE LA MALADIE

Le 4 janvier 1967, soit à l'âge de 15 ans, en se rendant à son travail en vélomoteur, Régis ressent une douleur lombaire gauche, suivie d'une hématurie pendant 3 jours. Deux crises de coliques néphrétiques se produisent après cet épisode initial.

Une urographie pratiquée le 21 janvier 1967 montre un calcul bloqué au 1/3 moyen de l'urtère gauche et se projetant en regard de la troisième apophyse transverse gauche. La sécrétion sus-jacente est pratiquement nulle.

L'enfant est adressé au Docteur MICHON en vue d'intervention.

Une urétérostomie gauche est pratiquée le 4 février 1967

Le calcul enlevé est formé de phosphate et d'oxalate de calcium.

Les suites opératoires sont normales.

En mars, à la consultation, l'examen clinique se révèle normal. L'enfant mesure 170 cm et pèse 60 kg 200. La tension artérielle est de 11/8.

Les dosages pratiqués donnent les résultats suivants (l'enfant est depuis 15 jours à un régime pauvre en calcium) :

- oxalurie : 63 mg/24 h
- calciurie : 424 mg/24 h soit 7 mg/kg/2 h
- phosphaturie : 1.500 mg/24 h
- calciurie : 100 mg/l
- phosphorémie : 22 mg/l.

Il existe par ailleurs une pyurie à colibacilles.

En somme, la calciurie est élevée malgré une calcémie normale et un régime pauvre en calcium. La phosphorémie est abaissée.

Un traitement est institué comportant : régime pauvre en calcium et acide oxalique, cure de diurèse, anti-infectieux urinaires

En juin 1967, Régis est hospitalisé à l'Hôpital Broussais en vue de nouveaux dosages pratiqués en régime normal.

Les résultats sont les suivants :

- calcémie : 131 et 136 mg/litre
- phosphorémie : 26 et 18 mg/litre
- calciurie : 435 mg/24 heures, soit 7,2 mg/kg/24 heures
- coefficient de réabsorption du phosphore entre 77 % et 90 %.

La tension artérielle est normale.

Une épreuve de perfusion calcique est pratiquée le 7 juin : perfusion de 500 cm³ de sérum glucosé à 5 % contenant du calcium à 10 % à raison de 15 mg/kg de poids. La perfusion dure 4 heures, les dosages sanguins sont pratiqués au début et à la fin de la perfusion.

Chez notre malade on note les résultats suivants :

- élévation de la calcémie à 172 mg/litre
- abaissement de la clearance du phosphore à 5,5 ml/mn
- augmentation modérée du taux de réabsorption du phosphore.

L'examen radiologique du squelette ne montre aucune anomalie nette. Cependant, l'aspect des mains est assez particulier. La corticale est amincie avec déminéralisation diffuse, élargissement des cavités médullaires et surtout minuscules lacunes corticales. La lamina-dura est épaissie. Il n'y a pas de calcul rénal visible, l'urographie est normale.

Au total, l'association d'une hypercalcémie avec hypercalciurie, d'une hypophosphorémie et l'aspect radiologique des mains plaident en faveur d'une hyperparathyroïdie. Les résultats de la perfusion calcique ne permettent pas d'affirmer ce diagnostic.

Le régime hypocalcique et la cure de diurèse sont à nouveau prescrits.

Régis est convoqué pour de nouveaux dosages.

En septembre, survient un nouvel épisode infectieux urinaire avec élimination spontanée d'un calcul malgré le régime et la cure de diurèse.

L'enfant est revu en novembre 1967 et janvier 1968.

En régime normal, l'hypercalcémie, l'hypophosphorémie et l'hypercalciurie sont de nouveau constatées ; mais la calcémie est sensiblement normale en régime pauvre en calcium.

Une épreuve à la thyrocalcitonine a pu être pratiquée : on note une chute de la calcémie de 125 mg à 118 mg, ce qui est une réponse faible et ne permet pas de tirer argument pour ou contre l'hyperparathyroïdie.

Au total, devant la persistance de l'hypercalcémie et malgré la rareté d'une telle affection chez l'enfant, on conclut à l'existence vraisemblable d'un adénome parathyroïdien .

Le malade est opéré le 20 mars 1968 par le Professeur CHIGOT.

Le compte-rendu opératoire est le suivant :

« Incision habituelle. Abord du corps thyroïde très pénible en raison de l'importance du plan fibreux et de l'imbrication des plans musculaires des sous-hyôïdiens, ce qui fait qu'on aborde le corps thyroïde seulement une heure après l'incision classique de Kocher basse.

On commence la dissection de la gouttière hyoïdienne gauche

On est immédiatement frappé par une artère thyroïdienne inférieure gauche assez volumineuse. On poursuit son dégagement jusqu'au récurrent. C'est alors qu'on aperçoit au-dessus du croisement, très en arrière, un lobule qui a la forme d'un petit cœur, complètement indépendant du corps thyroïde dans la gouttière trachéo-œsophagienne. On en poursuit le dégagement qui est exsangué et l'on s'aperçoit que ce petit lobule piriforme a une pointe qui est vascularisée par un pédicule allant vers la thyroïdienne supérieure. C'est en poursuivant la dissection du tissu cellulaire qu'on parvient à isoler complètement ce lobule qui a 1 cm de long sur 1 cm de large. Il s'agit probablement d'un adénome parathyroïdien gauche.

On repère ensuite la parathyroïde inférieure gauche qui est de petite taille, environ celle d'une lentille.

Dissection de la gouttière thyroïdienne droite à la recherche des parathyroïdes. On aperçoit parfaitement les groupes parathyroïdiens, supérieur et inférieur, rassemblés à la partie moyenne du corps thyroïde.

Fermeture du plan musculaire au catgut, du plan cellulaire à points séparés au catgut, le tout sur drain de Redon placé dans la loge thyroïdienne. »

COMPTE-RENDU HISTOLOGIQUE (Dr LIEVRE)

Il existe un adénome à cellules principales moyennement foncées, très régulières, à noyaux ronds, plus ou moins foncés, très réguliers.

Les cellules sont groupées en petits acinis et lobules dans un stroma conjonctif et collagène très lâche avec discrètes réactions lymphoplasmocytaires.

Légère congestion vasculaire et minimes transsudats hématiques.

Quelques images vésiculaires à contenu fluide d'aspect albumineux plutôt que sécrétoire et semblant résulter d'une fonte nécrotique du centre de quelques lobules.

Conclusion : Petit adénome à cellules foncées de la parathyroïde gauche.

Les suites opératoires sont simples

Les résultats biologiques du 23 mars 1968 nous donnent les résultats suivants :

- calcémie : 98 mg/litre
- phosphorémie : 30 mg/litre
- calciurie : 350 mg/24 heures soit 6 mg/kg/24 heures.

Un mois après l'intervention, le 28 avril, en régime normal :

- calcémie : 101 mg/litre
- phosphorémie : 35 mg/litre.

Depuis cette date, l'enfant Régis C... a été vu régulièrement, il n'a plus aucun ennui urinaire douloureux ou infectieux.

CONCLUSION

Il s'agit d'un adénome parathyroïdien révélé par des manifestations lithiasiques sans aucune des autres manifestations fonctionnelles ou osseuses de la maladie.

Quelques points méritent d'être soulignés :

— La symptomatologie clinique uniquement urinaire est rare chez l'enfant, alors qu'elle est fréquente chez l'adulte.

— Le caractère variable et trompeur de la calcémie est surtout frappant. Elevée en régime libre, elle est pratiquement normale en régime pauvre en calcium — régime logique au cours de toute lithiase urinaire phosphocalcique.

— Les résultats de la perfusion calcique étaient également d'interprétation difficile en raison de l'élévation du taux de réabsorption du phosphore.

Quant à l'épreuve à la thyrocalcitonine, le manque de documents ne nous permet pas de l'interpréter valablement.

observation n° 2

La jeune Dominique, âgée de 15 ans, est examinée par le Docteur ARTHUIS en juillet 1960.

Depuis un an cette enfant, fille de pharmacien, a consulté successivement une trentaine de médecins pour des troubles divers :

- troubles digestifs importants avec nausées, vomissements et anorexie, douleurs épigastriques ; l'intensité de ces troubles digestifs a amené à discuter l'opportunité d'une gastrotomie à la recherche d'une lésion maligne ou bénigne ;
- troubles de la marche avec asthénie importante, céphalées, paresthésie, qui peu à peu ont amené à considérer l'enfant comme une pithiaque et, lors de son séjour à Paris, la famille de notre malade avait l'intention de consulter un psychiatre.

Parmi cette riche symptomatologie, deux symptômes paraissent cependant plus constants : une polyurie avec polydipsie et c'est à titre systématique, parmi d'autres examens, que l'on demande un dosage de calcium et de phosphore dans le sang et les urines ; examens qui jusqu'alors n'avaient jamais été faits.

Les chiffres sont suffisamment éloquents pour se passer de commentaires :

- calcémie : 182 gm/litre-165 mg/l lors d'un dosage de contrôle ;
- phosphorémie : 25 mg/litre ;
- phosphatases : normales ;
- calciurie : 445 mg/24 heures.

Il n'y a pas d'albuminurie.

La fonction rénale est normale, de même que l'urographie qui ne montre aucune image de calcul.

Le squelette a un aspect déminéralisé dans son ensemble. Il n'existe aucun signe de rachitisme.

L'interrogatoire ne permet pas de retrouver une absorption massive de vitamine D.

Ce tableau paraît assez évocateur d'adénome parathyroïdien. La malade est alors confiée au Professeur PELLERIN en vue d'intervention.

Lors de l'exploration de la 4^e parathyroïde, on découvre un adénome assez volumineux.

Les suites opératoires sont simples ; la jeune malade a parfaitement guéri et a pu reprendre une vie normale.

Cette observation mérite quelques remarques :

En premier lieu, elle montre combien il peut être difficile de faire le diagnostic clinique d'adénome parathyroïdien. Il faut savoir y penser et demander les examens biologiques nécessaires : une simple calcémie aurait permis un diagnostic beaucoup plus précoce et aurait évité le risque d'interventions inutiles et nuisibles.

Le deuxième point que nous retiendrons est d'ordre chirurgical : on ne peut éliminer le diagnostic d'adénome parathyroïdien qu'après avoir exploré successivement les quatre parathyroïdes ; encore court-on le risque de méconnaître un adénome de siège ectopique, médiastinal en particulier. L'artériographie et l'utilisation du Selenométhionine ne paraissent pas encore permettre une localisation précise de l'adénome.

observation n° 3

Patricia C... est née le 8 août 1956.

Elle est hospitalisée à NEVERS à l'âge de 16 ans 1/2, Service du Docteur BOUVATTIER, pour troubles digestifs importants et « anorexie mentale » évoluant depuis deux ans.

L'interrogatoire permet d'apprendre que le début des troubles digestifs remonte à juillet 1971, soit à l'âge de 15 ans.

Il s'agissait essentiellement de vomissements avec intolérance alimentaire absolue, constipation opiniâtre.

Rapidement, apparaissent des troubles neuro-psychiques avec apathie très importante, fixité du regard, labilité du caractère. Un neuro-psychiatre appelé en consultation prescrit une association NOZINAN-LARGACTIL qui entraîne une amélioration clinique, mais plus tard il récusera l'origine neuro-psychique des troubles.

En juillet 1972 : nouvel épisode de vomissements avec asthénie importante, malaises fréquents avec perte de connaissance. Le tout s'associe à un ictère et à des douleurs articulaires et osseuses de la colonne lui faisant ordonner 3 STEROGYL 15 pour décalcification.

En septembre 1972 apparaissent des troubles du comportement avec douleurs au niveau de la jambe droite puis du pied gauche.

En janvier 1973, réapparition des vomissements incoercibles, résistant cette fois-ci aux traitements symptomatiques.

Patricia est alors hospitalisée le 13 janvier 1973 à l'hôpital de Nevers dans le Service du Docteur BOUVATTIER.

L'interrogatoire à l'entrée souligne l'importance de l'altération de l'état général se traduisant par un amaigrissement de 10 kgs en un an, une asthénie, une anorexie.

La malade signale par ailleurs une oligoménorrhée associée à une dysménorrhée ayant débuté en juillet 1972.

En outre, les douleurs osseuses sont continues et il existe une polyuro-polydipsie.

Les douleurs musculaires sont d'une telle importance qu'elles confinent la malade dans un état grabataire.

L'examen montre, pour un âge de 16 ans 1/2, une taille de 1 m 50 (soit — 6 %) et un poids de 30 kgs 500 (soit — 28 %).

Une calcémie à 185 mg associée à une phosphorémie à 25 mg fait porter le diagnostic d'hyperparathyroïdie.

Le cholestérol total (0,95) et les lipides totaux (3,35) témoignent probablement d'une dénutrition importante.

L'électrocardiogramme montre :

— un rythme sinusal à 76

— les complexes QRS sont normaux

Le tracé électrique est donc bien en faveur d'une hypercalcémie.

Signalons un trouble de concentration urinaire (1 003) alors que la tension artérielle, l'azotémie étaient normales.

Une hypokaliémie a été retrouvée à quatre reprises aux environs de 2,6 mEq/litre, peut-être consécutive à une polyurie osmotique. Il est vrai que la malade pour sa constipation prenait, mais de façon très irrégulière et inconstante, des laxatifs.

Les radiographies du squelette montrent des lésions osseuses minimales : légère ostéoporose du crâne, hyperpneumatisation des sinus, notamment frontaux et mastoïdiens.

L'urographie I.V. est normale, on note seulement des calcifications au niveau du pôle supérieur du rein droit.

L'électroencéphalogramme traduit un ralentissement global surtout au niveau des régions antérieures. L'absence de stimulations nocécopatives ne permet pas d'apprécier un trouble de vigilance. Les éléments d'allure triphasique sont compatibles avec un trouble métabolique (D^r MOREAU).

La crainte d'une crise hypercalcémique aiguë fait alors transférer la malade en urgence à l'Hôpital Saint Vincent de Paul, dans le Service du Professeur JOB, où les examens faits en urgence montrent :

- une calcémie à 196 mg
- une phosphorémie à 17 mg
- une calciurie à 13 mg/kg/24 heures.

Un régime pauvre en calcium (— de 100 mg Ca/jour) est institué d'emblée jusqu'à l'intervention.

Au bout de 24 heures, la calcémie est à 138 mg, mais très rapidement elle remonte à 160 mg.

Du 21 janvier au 24 janvier, Patricia va recevoir 20 unités de thyrocalcitonine (CALCITAR*) en deux injections I.M.; la calcémie va osciller entre 135 mg et 170 mg.

Du 24 au 30 janvier, elle reçoit 40 unités de thyrocalcitonine; la calcémie va osciller entre 132 et 155 mg, la phosphorémie reste autour de 25 mg, la calciurie est restée entre 7 et 18 mg/kg/24 heures.

Une artériographie a été faite le 25 janvier 1973, voici l'interprétation faite par le Docteur DEBRUN, Neuro-radiologiste de l'Hôpital Henri Mondor.

« ARTERIOGRAPHIE SELECTIVE DES ARTERES THYROIDIENNES INFERIEURES :

Cathétérisme sélectif des 2 troncs thyro-bicervo-scapulaires.

A gauche : la parenchymatographie du corps thyroïde et la morphologie de l'artère thyroïdienne inférieure paraissent normales.

A droite : l'artère thyroïdienne inférieure a un aspect tendu comme s'il existait un nodule thyroïdien; il existe en outre une plaque de contraste assez dense qui pourrait correspondre à un adénome parathyroïdien (voir figure I) ».



On confie alors la malade au Professeur CHIGOT qui l'opère le 30 janvier 1973 et dont voici le compte rendu opératoire :

« Intervention sous perfusion de bleu de méthylène. Incision transversale qui permet de parvenir à la loge thyroïdienne.

Exploration de la gouttière retro-thyroïdienne droite. On découvre un lobule bleuté, de forme ovoïde régulière, dont on aborde le plan de clivage ; manifestement bleuté, ce lobule tranche sur le corps thyroïde.

En délacérant le tissu cellulaire, on parvient à isoler complètement ce lobule et à découvrir un pédicule vasculo-nerveux tributaire probablement de la branche inférieure de l'artère, tout à fait typique par sa couleur et ses connections anatomiques.

Ce lobule a 1 cm de long sur 1/2 de large.

On découvre au-dessus un petit lobule chamois, non coloré, qui pourrait être la parathyroïde droite supérieure.

On passe à gauche pour faire le bilan des autres parathyroïdes.

La parathyroïde inférieure gauche est entourée d'un parenchyme graisseux et kystique. On reconnaît ensuite la parathyroïde supérieure gauche, en position haute, solidaire d'une petite artère qui est émise par la branche inférieure de la thyroïdienne inférieure.

Reconstitution plan par plan avec solidarisation du sterno-cleïdo-thyroïdien.

Capitonnage du plan cellulaire au catgut, 4 points et agrafes sur peau ».

Examen anatomo-pathologique :

— « Il a été fait une seule prise, dans la région inférieure droite (ce qui répond à l'image artériographique).

C'est une masse molle, mais un peu tendue, de la taille d'un haricot de $16 \times 10 \times 7$ mm, pesant 0,80 gr, de teinte brun rouge foncé.

En peropératoire, apparaît une image d'adénome parathyroïdien plein, en lobes assez grands, serrés, non kystiques.

La technique classique confirme cet aspect et permet de voir la parathyroïde normale à parenchyme assez lâche, entremêlée de graisses, appendue à un pédicule vasculaire dans une indentation de la masse adenomateuse.

Cette parathyroïde normale est faite d'îlots de petites cellules, à noyaux homogènes assez pâles.

L'adénome est constitué de grosses cellules à cytoplasme très chromophile, à noyaux volumineux, à grains chromatiniens très visibles.

Les vaisseaux sont dilatés, existent de larges sinus, de nombreuses suffusions hématiques intraparenchymateuses et une turgescence endothéliale.

Il n'y a pas de formations vésiculaires, pas de kystes.

Existence de quelques foyers de souffrance cellulaire et de nécrobiose.

La parathyroïde supérieure droite n'a pas été très bien vue en place, car elle est très petite. Par contre les deux parathyroïdes gauches ont été parfaitement vues toutes les deux ».

CONCLUSION :

Exérèse d'un adénome parathyroïdien inférieur droit à cellules principales foncées, pesant 0,80 gr.

Mme le D^r LIEVRE.

En résumé, on a enlevé un adénome parathyroïdien inférieur droit et repéré sans hésitation les parathyroïdes gauches.

Les suites opératoires immédiates furent excellentes. En témoigne la lettre que le Professeur CHIGOT adresse au Professeur JOB.

« J'ai le plaisir de vous donner d'excellentes nouvelles de Patricia C...

Elle a fait une chute rapide et spectaculaire du calcium à 88 mg avec syndrome dépressif, vertiges, fourmillements dans les doigts, bref tous les signes cliniques de la chute brutale du calcium; mais elle s'est équilibrée assez vite puisqu'avec LX gouttes de Calcamine, elle est remontée aux environs de 100 mg, c'est généralement ce que j'observe chez les sujets jeunes chez qui les trois autres parathyroïdes se remettent vite à fonctionner.

Je vous remercie de m'avoir adressé cette passionnante malade qui fait partie des trois plus jeunes parathyroïdectomies que j'ai faites (7-15 ans) ».

Nouvelle réhospitalisation dans le Service du Professeur JOB, où l'état de l'enfant s'est transformé. Elle a repris 2 kilogrammes, la tension artérielle est à 11,5/8, le syndrome polyuro-polydipsique a disparu ainsi que les douleurs.

La calcémie oscille entre 80 et 94 mg sans traitement.

La phosphorémie ayant toujours été basse (20 à 34 mg) elle est remontée à 58 mg le 14 février 1973.

La calciurie s'est effondrée à 0,5 mg/kg/24 heures.

Au point de vue de la fonction rénale, l'urée sanguine est toujours restée normale, l'urographie I.V. était normale, la clearance de l'urée était à 31 /ml par minute et la clearance de la créatinine à 76 avant l'intervention.

Il n'a pas été fait d'épreuve de concentration, l'enfant doit être reconvoquée pour bilan rénal.

La jeune malade retournée chez elle, mène une vie normale, est à nouveau réglée normalement et on peut espérer une guérison définitive.

CONCLUSION

Nous nous sommes trouvés en présence d'une malade âgée de 16 ans 1/2, souffrant depuis deux ans :

- de troubles digestifs,
- de troubles psychiques,
- d'une altération importante de l'état général.

Ce sont les examens biologiques qui firent poser le diagnostic.

L'artériographie sélective a permis de confirmer et de localiser un adénome parathyroïdien inférieur droit.

L'intervention fut sans problème ainsi que l'ablation de l'adénome.

Dans les suites opératoires on a pu assister à une amélioration spectaculaire de l'état général et à une normalisation des examens biologiques. Mais il convient d'insister sur un trait particulier à cette observation : trait qui fait son intérêt et qui a rendu le diagnostic d'hyperparathyroïdie difficile puisque la malade a consulté près de deux ans, cinq médecins qui l'ont considérée comme pithiatique : ce sont les troubles neuro-psychiques.

En réalité, ces troubles sont rares et ne sont décrits en général que lorsque la maladie évolue depuis longtemps. Or, dans notre observation les signes neuro-psychiques ont été révélateurs de l'adénome parathyroïdien. C'est dire l'intérêt du dosage de la calcémie devant les troubles neuro-psychiques mal étiquetés, surtout si ceux-ci sont assortis de certains symptômes comme :

- des troubles digestifs « anorexie mentale »
- des troubles articulaires, osseux ou musculaires
- des troubles rénaux.



**Etude
clinique, biologique
et radiologique de
l'hyper-
parathyroïdisme**

étude clinique

étude clinique

Les observations que nous venons de décrire ne peuvent prétendre à aucune conclusion si nous n'élargissons pas la réflexion à l'étude plus générale de l'adénome parathyroïdien.

Ainsi est-il nécessaire dans cette partie d'étudier dans leur ensemble, les faits cliniques qui permettent d'évoquer l'hyperparathyroïdisme, et les examens para-cliniques pour asseoir ce diagnostic ; c'est-à-dire les examens biologiques et radiologiques.

FRÉQUENCE

L'adénome parathyroïdien est une affection rare chez l'enfant. On en trouve seulement une cinquantaine de cas dans la littérature.

Sa fréquence est bien moindre chez l'enfant que chez l'adulte. CHIGOT, dans une série de 130 adénomes opérés, dénombre seulement deux cas observés chez des enfants (7 ans - 15 ans) auxquels s'ajoute notre troisième observation.

Cette statistique est en accord avec les autres séries publiées.

L'AGE

L'âge où l'affection semble la plus fréquente se situe après 8-9 ans. En effet, sur les 52 cas que nous avons recensés, 40 enfants (78 %) se situent dans cette tranche d'âge.

Le cas le plus jeune est celui rapporté par ROGET (81). L'enfant avait 30 mois lors du diagnostic, le début de la maladie semble se situer vers l'âge de 18 mois.

On peut donc déjà différencier l'adénome de l'hyperplasie parathyroïdienne puisque dans l'hyperplasie l'âge de début de la maladie est nettement plus précoce, en général dans les premiers jours de la vie.

LE SEXE

Les deux sexes sont touchés de façon sensiblement égale avec une petite prédominance du sexe masculin. En effet, sur nos 52 cas, nous trouvons 29 garçons et 23 filles.

A noter un cas familial rapporté par SHALLOW (90).

Dans ce cas, le père et la fille ont présenté chacun un adénome parathyroïdien.

SYMPTOMATOLOGIE CLINIQUE

Les signes cliniques de l'adénome parathyroïdien chez l'enfant sont nombreux, polymorphes et souvent banaux.

La symptomatologie peut être pauvre et peu évocatrice. C'est ainsi que NOLAN signale le cas d'un enfant présentant uniquement une alopécie et des modifications des ongles, ou celui de CHAVES-CARBALLO (16) pour lequel le motif d'hospitalisation est un bilan d'hypertension artérielle.

Les symptômes habituels sont sensiblement les mêmes que ceux présentés par l'adulte, mais leur fréquence est différente (voir tableau statistique de J.A. LIEVRE).

I. - LES SIGNES GENERAUX

Les signes généraux, de façon plus ou moins accentuée, sont presque constamment présents. Ils sont d'installation progressive. On retrouve parfois une certaine fatigabilité, une asthénie physique et psychique. Il peut exister une anorexie, un amaigrissement, mais dans le cas de A. BJERNULF il y a au contraire une obésité (9).

Dans trois cas, les céphalées sont retrouvées et sont la cause de la consultation.

L'enfant peut présenter de la fièvre et dans le cas d'ANSPACH (3) la température a même entraîné des convulsions.

Il existe parfois un retard statural.

A signaler aussi dans le cas d'une hypercalcémie chez le nouveau-né et le nourrisson, la possibilité d'une déshydratation aigue par vomissements et syndrome polyuro-polydipsique.

Par ailleurs, quand la calcémie dépasse 150 mg/litre, le tableau clinique risque de devenir dramatique. Surviennent brutalement des céphalées intenses avec vomissements, puis des troubles de la conscience allant de la somnolence avec confusion mentale au coma profond avec parfois crises convulsives. Il existe une déshydratation aigue avec collapsus cardio-vasculaire, hyperthermie et anurie.

Malgré un traitement d'urgence l'évolution de ces crises d'hypercalcémie aigue est souvent mortelle.

II. - LES SIGNES OSSEUX

Ils sont les symptômes les plus constants de l'hyperparathyroïdie chez l'enfant. Ils sont retrouvés dans 80 % des cas environ. Ils sont de gravité variable, pouvant aller de la simple douleur à l'impotence fonctionnelle complète.

Le syndrome douloureux peut être spontané ou provoqué.

Les déformations osseuses sont rarement observées en dehors d'un genu valgum signalé dans les observations de X. LAMBLIN (49) et de J. WHEBA et ses collaborateurs (98).

Elles sont rencontrées au niveau des os longs, des doigts et du bassin.

On peut retrouver des fractures pathologiques souvent spontanées ou provoquées par un traumatisme léger.

Elles sont en général peu douloureuses, siégeant au niveau des os longs et pouvant être multiples. Parfois, elles ne sont visibles qu'à la radiologie.

Les tuméfactions osseuses sont rares, elles peuvent être douloureuses ou non, perçues sur les os superficiels, particulièrement aux mâchoires, mais aussi au niveau de l'avant-bras, des doigts, du crâne. LOMNITZ en signale dans son observation (60).

III. - LES SIGNES RENaux

Si on retrouve une lithiase dans 66 % des cas chez l'adulte, (statistique de J.A. LIEVRE) (15) le pourcentage tombe à 27,4 % chez l'enfant.

La lithiase rénale existe dans 14 observations, bilatérale dans deux cas.

Elle entraîne des crises douloureuses, des hématuries, voire une infection urinaire tenace (3 cas).

Les calculs, de taille variable, faits d'oxalate ou de phosphate de calcium sont radio-opaques aux rayons X.

Contrairement à ce que l'on observe chez l'adulte, cette lithiase est rarement isolée (4 cas dont notre première observation).

J. ROGET rapporte le cas d'une néphrocalcinose qui, si elle est rare radiologiquement, est beaucoup plus fréquemment retrouvée à l'histologie (81).

La polyuro-polydipsie entraîne parfois une énurésie et peut même réaliser un pseudo-diabète insipide avec risque de déshydratation.

Dans l'hyperparathyroïdie, on note fréquemment des modifications de la fonction rénale, notamment une insuffisance de concentration, une baisse de la clearance de la créatinine, des anomalies des fonctions d'acidification et un abaissement de la réabsorption tubulaire du phosphore.

IV. - LES SIGNES MUSCULAIRES

Les signes musculaires sont fréquents, signalés dans la moitié des cas.

Ils sont faits la plupart du temps d'un syndrome pseudo-myasthénique avec fatigabilité musculaire, parfois boiterie et troubles de la marche.

Leur aggravation progressive peut évoquer un pithiatisme. Une hypoexcitabilité électrique neuro-musculaire est habituelle avec diminution des réflexes ostéo-tendineux.

V. - LES SIGNES ARTICULAIRES

Les douleurs des grosses articulations sont classiques (notre 3^e observation).

E. CHAVES - CARBALLO (16) rapporte le cas d'un enfant présentant des douleurs dans les deux genoux, avec une raideur et une rougeur faisant suspecter un rhumatisme inflammatoire.

Dans l'observation d'ANSPACH (3), l'enfant se plaint d'un gonflement du genou droit ; l'examen radiologique montre des calcifications tendineuses.

VI. - LES SIGNES CARDIO-VASCULAIRES

L'hypertension artérielle est parfois rencontrée dans l'hyperparathyroïdie. Dans notre statistique, sur 52 cas, 5 fois l'enfant présentait une hypertension artérielle.

Pour un des cas publiés par CHAVES - CARBALLO (16), le motif de la consultation était un bilan d'hypertension artérielle sans autres signes cliniques (la pression artérielle était à 17/8 au membre supérieur et à 19/10 au membre inférieur).

Ce sont uniquement les examens de laboratoire qui ont orienté vers l'hyperparathyroïdie.

La part rénale de cette hypertension artérielle n'a pu être démontrée.

Cette hypertension artérielle se normalise après exérèse de l'adénome. Elle peut mettre longtemps à disparaître, 3 mois dans le cas cité par VERGER (95).

L'électrocardiogramme est intéressant par l'étude du segment QT qui reflète spécifiquement les variations de la calcémie.

On observe en général un raccourcissement de cet espace. Dans notre observation, la durée moyenne de QT est de 28/100.

BOGDANOFF (10) signale dans son cas un allongement de l'espace PR qui est de 0,40 seconde.

VII. - LES TROUBLES DIGESTIFS

Les troubles digestifs sont fréquemment signalés.

Des nausées et vomissements sont retrouvés dans 30 % des cas environ. La constipation est parfois opiniâtre, l'anorexie tenace. Ce qui est le cas de nos observations n° 2 et n° 3.

L'enfant peut présenter des douleurs abdominales évoquant un syndrome chirurgical.

VERGER signale le cas d'un enfant ayant subi une appendicectomie motivée par un syndrome douloureux abdominal qui, rétrospectivement a été mis sur le compte de l'hyperparathyroïdisme.

La malade de notre 2^e observation présentait des douleurs épigastriques qui ont amené à discuter l'opportunité d'une gastrotomie à la recherche d'une lésion bénigne ou maligne.

L'association ulcère gastroduodénal et adénome parathyroïdien, classique chez l'adulte, se voit très rarement chez l'enfant.

Seul, TSUMORI (94) a pu l'observer.

Quant à la pancréatite associée à un adénome hyperparathyroïdien, elle n'a jamais été décrite chez l'enfant.

VIII. - LES TROUBLES NEURO-PSYCHIQUES

Ils sont rarement signalés chez l'enfant et ne se voient que quand la maladie évolue depuis longtemps.

En fait, dans notre 3^e observation les troubles neuro-psychiques ont été révélateurs de l'hyperparathyroïdie.

Ce sont essentiellement des troubles de comportement, de l'irritabilité, des troubles de sommeil.

ANSPACH (3) rapporte le cas d'un enfant ayant présenté des crises convulsives : crises qu'il rapporte à l'hyperthermie.

L'hypercalcémie peut aboutir à un état de crise hypercalcémique grave avec coma. HARMON (42) cite un cas de coma avec mydriase, abolition des réflexivités, convulsions, graves atteintes électroencéphalographiques.

Le liquide céphalorachidien présente une réaction albumineuse.

FENTZ (33) signale un cas d'encéphalopathie. L'électroencéphalogramme était franchement pathologique. L'enfant a présenté un coma à deux occasions et des hémiparésies temporaires.

Des troubles électroencéphalographiques sont fréquemment retrouvés dans l'adénome parathyroïdien, mais en général ils sont diffus et difficilement interprétables.

Ces signes neuro-psychiques traduisent une souffrance cérébrale liée à l'hypercalcémie. Ils doivent rendre prudent dans les investigations para-cliniques (en particulier épreuves dynamiques, charge en Hydrocortisone, perfusions calciques).

IX. - PEAU ET PHANERES

Dans l'observation de NOLAN (65) un enfant vient consulter pour une alopecie progressive et des troubles des ongles.

La chute des cheveux a débuté 6 ans auparavant. Il n'existe pas d'autre signes cliniques (COOLEY, 20) dans son observation note également une alopecie.

X. - SIGNES DE SURCHARGE CALCIQUE

L'hyperparathyroïdisme suspecté, il faut rechercher des calcifications métastatiques. Elles peuvent siéger partout (artères, poumons, paroi gastrique, pancréas). Elles sont surtout caractéristiques au niveau de la cornée et de la conjonctive où elles réalisent avec les réactions inflammatoires la kératite en bandelette dont la découverte a une valeur diagnostique considérable (TRON, 94). Des dépôts au niveau du cristallin ont également été décrits.

XI. - MANIFESTATIONS LOCALES

Représentées rarement par la constatation d'une tuméfaction cervicale (X. LAMBLIN, 49).

Si au total il est facile de penser à une hypercalcémie devant certains symptômes associés ou isolés, il n'en est pas toujours ainsi. Et ceci, explique le retard de diagnostic survenu dans la plupart des cas où les manifestations cliniques révélatrices sont très atypiques.

Le cas extrême étant les formes latentes révélées par un dosage fortuit de la calcémie.



étude biologique

les explorations biologiques

Orientées dans deux directions :

a) Elles doivent aboutir au diagnostic de certitude de l'hyperparathyroïdie primaire et constituent des arguments de poids pour une intervention chirurgicale à la recherche de la lésion primitive.

) Elles doivent essayer de localiser cette lésion parathyroïdienne, responsable de la maladie. Les explorations biologiques proposées depuis quelques années sont fort nombreuses. Elles méritent toutes d'être discutées afin de préciser au mieux leur valeur diagnostique.

D'importance capitale, ce syndrome biologique est réalisé par la téttrade :

hypercalcémie — hypophosphorémie

hypercalciurie — hyperphosphaturie.

Mais, devant les variations que l'on peut observer selon le régime, l'état des reins ou la sécrétion de la parathormone, il convient de coupler des épreuves dynamiques aux dosages statiques.

A) EPREUVES STATIQUES

1) L'HYPERCALCEMIE

L'hypercalcémie en régime normal est le signe le plus fidèle de l'hyperfonctionnement parathyroïdien. Le taux le plus bas (109 mg/l) est cité par RAJASURIYA (75). Le taux le plus élevé en régime normal est cité par REINFRANK (76) (218 mg/l).

Il faut donc accorder une grande valeur au dosage de la calcémie, ne pas hésiter à répéter les examens, se souvenir qu'il faut toujours associer au dosage du calcium sanguin un dosage des protéines plasmatiques ; une partie du calcium est en effet liée aux protéines et en présence d'une hyperprotidémie, la calcémie peut être anormalement élevée (MONSAINGEON, 63).

BJERNULF (9) pense que la calcémie est plus élevée dans l'hyperplasie parathyroïdienne que dans l'adénome.

Par ailleurs, certains auteurs font intervenir l'éventualité d'un rapport entre le poids de l'adénome et son activité (WILLS).

D'après J.A. LIEVRE il existerait une corrélation positive entre le taux de la calcémie et le poids de l'adénome.

Si l'hypercalcémie est un signe fidèle d'hyperparathyroïdie primaire, il n'en est pas toujours ainsi. Des hyperparathyroïdies normo-calciques, ont été décrites en dehors de toute hyperparathyroïdie secondaire où l'hypocalcémie est la cause même de l'hyperfonctionnement et de toute insuffisance rénale qui décapite le syndrome biologique.

Dans un travail présenté au symposium international « Rein et Calcium » du 14 au 17 décembre 1972 — « Les Trois Epées » (Haut-Rhin), CHALMERS a trouvé une hyperactivité des parathyroïdes parmi des sujets atteints de calciurie idiopathique avec calcémie normale.

Pour éclairer les mécanismes de ces hyperparathyroïdies primaires à calcémie normale, M. Jean COTTET invoque quatre possibilités :

a) La notion d'évolutivité de la maladie :

L'hyperparathyroïdie primaire évoluant par crises, il est permis de penser que des périodes d'hyperactivité glandulaire soient suivies d'entractes plus ou moins longs où l'activité de la glande est normale.

b) Excès de Calcitonine

Dans un certain nombre de cas (7 %) l'hyperparathyroïdie coïncide avec un carcinome du corps thyroïde qui secrète énormément de Calcitonine.

Cet excès de Calcitonine contrarierait l'action hypercalcémiant de la parahormone « laissant intact son rôle sur le métabolisme phosphoré ».

c) Déficience en vitamine D

Il est prouvé en clinique et expérimentalement que la déficience en vitamine D peut masquer l'action de l'hyperparathyroïdie (ce qui fait référence aux travaux de DECOURT sur l'hyperparathyroïdie dans les ostéopathies de carence).

d) Hémorragie intra-glandulaire

Lorsque l'hyperparathyroïdie est consécutive à un adénome, une hémorragie à l'intérieur de la glande peut faire disparaître l'hypercalcémie (HOWARD, PEARL, DECOURT).

A la lumière de ces travaux, les auteurs estiment qu'il serait dangereux, sans recourir à d'autres investigations, d'éliminer le diagnostic d'hyperparathyroïdie sur la seule foi d'une calcémie normale.

2) L'HYPOPHOSPHOREMIE

Abaissée au-dessous de 30 mg/l dans 80 % des cas, c'est un argument des plus convaincants d'hyperparathyroïdisme.

Le taux le plus bas publié est de 18 mg/litre.

Si pour la calcémie, il faut tenir compte d'une insuffisance rénale, il en est de même pour la phosphorémie qui a tendance à remonter dans ce cas.

H. BRICAIRE (13) pense que l'hypophosphorémie a tendance à disparaître si le calcium sérique est très élevé.

3) CALCIMU ET PHOSPHORE URINAIRES

La calciurie est très augmentée atteignant parfois des chiffres considérables comme dans notre première observation (15,5 mg par kg par 24 heures).

En régime pauvre en calcium, elle demeure élevée, même si la calcémie est relativement basse.

La phosphaturie (N : 10 — 15 mg/kg/24 heures) est augmentée, mais les variations spontanées ne permettent pas toujours de tenir compte d'une augmentation modérée des éliminations phosphatées.

4) PHOSPHATASES ALCALINES

Elles sont souvent élevées (de 15 à 20 unités Bodanski ou 40 à 120 unités King).

5) MAGNESIUM SANGUIN

Les valeurs physiologiques du magnésium se situent autour de 25 mg/litre. Dans l'hyperparathyroïdie ce taux est sensiblement abaissé et serait responsable de certaines tétanies post opératoires.

6) Etude de la réabsorption du phosphore

a) Clearance du phosphore :

Cette méthode a été préconisée par J.A. LIEVRE et J.P. CAMUS (57).

Normalement, la clearance du phosphore se situe à 8,5 plus ou moins 3,6 cm³.

LIEVRE (57) trouve des valeurs supérieures à 14 dans 25 cas sur 29 hyperparathyroïdies.

b) Rapport phosphore urinaire/phosphore sanguin

LICHTWITZ A., DE SEZES et HIOCO (55) ont étudié cette méthode. Les valeurs normales se situent autour de 20. Ce chiffre est augmenté en cas d'hyperparathyroïdie, mais ici encore les chiffres peuvent être faussés par une insuffisance rénale.

c) La réabsorption tubulaire du phosphore :

La clearance de la créatinine correspondant sensiblement à la filtration glomérulaire, on peut en déduire le phosphore filtré par le glomérule car il ne semble pas y avoir de sécrétion tubulaire du phosphore. Comme on peut calculer le phosphore éliminé dans les urines, il est facile d'en déduire la quantité du phosphore réabsorbé par le tubule.

Ainsi TPR (réabsorption tubulaire du phosphore)

$$= \frac{\text{clearance de la créatinine}}{\text{clearance du phosphore}} \times 100$$

Certains auteurs dont H. BRICAIRE préfèrent la formule suivante :

$$= \text{T R P} = \frac{(1 \text{ UP} \times \text{SC} 2)}{(U \text{ C} 2 \times \text{S P})} \times 100$$

où U P et U C 2 représentent les concentrations en phosphore et créatinine dans les urines et S C 2 et S P les taux sériques.

Les chiffres physiologiques du T R P se situent entre 80 % et 90 %.

Dans l'hyperparathyroïdie, il est toujours en-dessous de 80 %.

7) CITRATE SANGUINS

Dans les conditions normales, le taux de la citratémie se situe aux environs de 20 mg.

Dans l'hyperparathyroïdie ces taux sont sensiblement augmentés.

Au total, l'association des quatre paramètres :

hypercalcémie — hypophosphorémie,

hypercalciurie — hyperphosphaturie, doit faire évoquer le diagnostic d'hyperparathyroïdie primitive et ceci surtout en raison des résultats presque magiques de la parathyroïdectomie.

B) EPREUVES DYNAMIQUES

Des épreuves dynamiques ont été proposées pour faciliter le diagnostic d'hyperparathyroïdie primaire dans les cas où les anomalies biologiques statiques ne sont pas décisives. En fait, les résultats en sont souvent d'interprétation difficile.

1) EPREUVE DE PERFUSION CALCIQUE

Divers auteurs ont montré que la perfusion de calcium chez l'animal s'accompagne d'une augmentation de la phosphorémie et d'une diminution de la phosphaturie.

HOWARD (45) constate que dans l'hyperparathyroïdie, des résultats différents sont obtenus, le phosphore sanguin monte peu ou pas, et le phosphore urinaire augmente au lieu de diminuer.

Technique :

On pose une perfusion de gluconate de calcium à 10 % à la dose de 1,5 cm³ par kilogramme de poids. Le calcium est dilué dans 500 cc de sérum salé isotonique. La perfusion coule goutte à goutte pendant 3 heures.

Les urines de 24 heures sont recueillies la veille et le jour de la perfusion.

Du sang est prélevé avant la perfusion, à la fin de la perfusion, trois heures après la fin et le lendemain de la perfusion.

Résultats :

L'étude de la calcémie est sans intérêt.

La phosphorémie chez le sujet sain augmente à la fin de la perfusion et continue à augmenter dans les trois heures qui suivent pour atteindre une différence maxima de 20 mg par rapport au dosage initial.

Dans l'hyperparathyroïdie primaire, la remontée du phosphore sérique est modérée et reste inférieure à 10 mg. La chute s'amorce dès l'arrêt de la perfusion.

Chez le sujet sain, la perfusion calcique entraîne une diminution du phosphore urinaire par rapport aux urines de la veille. Dans le cas d'hyperparathyroïdie primaire, la phosphaturie varie peu et parfois même augmente.

Si l'on se trouve en présence d'une hyperparathyroïdie secondaire, le malade réagit comme le sujet sain.

MONSAINGEON (63) présente une statistique sur 76 épreuves de perfusion calcique chez l'adulte qui s'avèrent satisfaisantes.

CANLORBE (15) pense que ce test ne permet pas d'éliminer le diagnostic d'adénome parathyroïdien chez l'enfant.

A souligner par ailleurs que ce test n'est pas dénué de tout danger, surtout quand l'hypercalcémie est importante.

2) EPREUVE DE CHARGE EN VITAMINE D

En cas d'adénome parathyroïdien on n'observe pas l'augmentation de la phosphatémie habituelle dans les formes secondaires.

3) EPREUVE A L'HYDROCORTISONE

L'épreuve à l'hydrocortisone est considérée, jusqu'à présent, comme un appoint diagnostique important. Elle semble, en fait, avoir actuellement de nombreux détracteurs.

L'absence de modification de la calcémie après administration de Cortisone (25 mg pendant 5 jours) était considérée comme caractéristique de l'hyperparathyroïdisme permettant ainsi d'éliminer les hypercalcémies liées en particulier à une hypervitaminose D ou à une sarcoïdose.

Cette épreuve, pratiquée dans 3 observations, donne une réponse conforme : FANCONI (3) ROGET (81) et SENNA (89). Cependant, H. BRICAIRE (13) pense qu'on ne peut attribuer à ce test une réelle valeur diagnostique.

4) EPREUVE A LA THYROCALCITONINE

La thyrocalcitonine entraîne une hypocalcémie et une hypophosphatémie par réinhibition de la résorption osseuse.

5) EXPLORATION AU Ca 45

Proposée par G. MILHAUD et J. BOURRICHON (62), elle n'a jamais été utilisée chez l'enfant.

Chez l'adulte on observe :

- une augmentation du pool calcique et de ses différents secteurs,
- une hyperactivité du métabolisme calcique et de ses différents secteurs,
- un accroissement de l'absorption intestinale du calcium.

En fait, cette épreuve ne donne que des résultats constestables. Pour sa part MONSAINGEON (63) l'a abandonnée.

6) LES METHODES ISOTOPIQUES

Ces méthodes sont utilisées depuis encore trop peu de temps pour pouvoir être valablement prisesées. Mais, l'utilisation de la Methionine marquée au selenium 75 après freinage thyroïdien semble permettre une véritable cartographie par concentration de l'isotope dans les

parathyroïdes hyperactives. C'est ainsi que sur une série de 10 malades, le procédé permit à E.J. POTCHEN et Collaborateurs de localiser le tissu parathyroïdien anormal dans 6 cas.

L'intérêt d'une telle méthode est donc évident théoriquement puisqu'en indiquant à la fois l'hyperfonctionnement et le siège exact de la parathyroïde pathologique, elle permet au chirurgien de procéder à une intervention d'exérèse rapide, sûre et localisée.

En fait, cette méthode manque de précision en raison de la sélectivité insuffisante de la méthionine Se 75 pour les glandes parathyroïdes.

En outre, la scintigraphie à la Selenométhionine appelle quelques réserves en pédiatrie, la demi-vie du traceur étant de 250 jours.

7) DOSAGE DE L'HORMONE PARATHYROIDIENNE

Le dosage de l'hormone parathyroïdienne serait en réalité le meilleur argument diagnostique et tournerait court aux difficultés que comportent les procédés d'exploration basés sur l'étude du métabolisme phosphocalcique.

Le dosage de l'hormone dans les urines en appréciant l'activité parathyroïdienne par la réponse phosphaturique chez la souris n'est pourtant guère réalisable.

Le dosage dans le plasma par des méthodes semblables chez le rat parathyroïdectomisé n'a pour l'instant reçu aucune confirmation pratique.

La mise en évidence par immunoélectrophorèse d'une fraction protéique correspondante à l'hormone parathyroïdienne circulante est encore discutable.

A l'heure actuelle, le meilleur dosage de l'hormone parathyroïdienne est du domaine radio-immunologique grâce au cathétérisme sélectif veineux.

Cette technique présente quatre avantages :

1° vérifier qu'il existe bien des taux très élevés d'hormone circulante. En effet, les études faites par quelques équipes montrent que l'augmentation de la parathormone est quasi constante.

2° évaluer la taille de l'adénome : en effet, la sécrétion de la parathormone est proportionnelle à la taille de l'adénome ou au volume de l'hyperplasie. C'est ainsi qu'en cas d'adénome de petite taille, la sécrétion de parathormone est peu importante et l'élévation du taux sérique modeste.

3° affirmer que la sécrétion hormonale n'est pas freinable par une perfusion de calcium, ce qui permet de porter le diagnostic d'adénome et d'éliminer celui d'hyperplasie simple dont la sécrétion est freinable (REITZ, 78).

4° enfin, grâce aux prélèvements sanguins étagés, localiser l'adénome. C'est ainsi que lorsque l'adénome est médiastinal ou intra-thymique, les concentrations sont maximales au niveau des veines innomées et de la veine cave supérieure (REITZ - POLLARD, 78).

Si ce dosage radio-immunologique est idéal, il n'est pas encore de pratique courante et reste du domaine de la recherche.

8) LA BIOPSIE OSSEUSE apporte au diagnostic un appoint non négligeable.

Elle peut être pratiquée chirurgicalement mais la ponction-biopsie de la crête iliaque semble donner des résultats tout aussi satisfaisants.

L'examen anatomo-pathologique montre des lésions assez caractéristiques par leur association.

Destruction osteoclastique des travées osseuses, prolifération du tissu osseux dans la moelle, reconstruction osseuse irrégulière avec multiplication osteoblastique, présence de tissu osteoïde en sont les principaux éléments.

Nous manquons toutefois de documents concernant l'emploi de la biopsie osseuse chez l'enfant.



**étude
radiologique**

radiologie

A - SIGNES D'HYPERPARATHYROIDISME

RADIOLOGIE DU SQUELETTE :

Deux grands types de lésions peuvent s'observer, isolés ou associés

a) **Aspect de déminéralisation étendu à tous les os :**

Les vertèbres sont pâles, trabéculées, biconcaves.

Le crâne a un aspect mité, ostéoporotique, présente des impressions digitiformes.

Les radiographies des maxillaires montrent une disparition de la lamina-dura.

Il existe des zones de résorption osseuse sous-périostée : NOLAN (65) pense que c'est le signe le plus fidèle de l'hyperparathyroïdie primaire.

Cet aspect est surtout net au niveau des mains où l'on observe une déminéralisation osseuse diffuse, un élargissement des cavités médullaires avec amincissement des corticales des phalanges, une dissociation feuilletée de la houppe osseuse de la phalange terminale, et enfin une résorption osseuse se faisant en minuscules lacunes sous-périostées qui seraient caractéristiques et donnent un aspect « grignoté » aux phalanges.

b) **Les images kystiques d'ostéolyse** sont d'observation moins fréquente. Elles ne sont signalées que dans 17 cas sur 51.

Ces images kystiques qui peuvent être disséminées sur tout le squelette sont régulières, bordées d'un fin liseré.

c) **Autres anomalies radiologiques**

Plus accessoirement, on peut observer des déformations osseuses, des fractures plus ou moins bien consolidées, des consolidations vicieuses.

Dans 3 cas on a signalé des anomalies rachitiques en cupule.

Quant aux tumeurs osseuses elles sont exceptionnelles.

Enfin les radiographies du squelette peuvent montrer un aspect tout à fait normal, notamment en cas d'apport calcique et ou vitamini-que D important.

d) **Radiographies de l'arbre urinaire**

Peuvent mettre en évidence une lithiase urinaire radio-opaque uni ou bilatérale.

Un seul cas de néphrocalcinose a été signalée (ROGET, 81).

B - MISE EN EVIDENCE DE L'ADENOME

1) OPACIFICATION BARYTEE DE L'ŒSOPHAGE

Elle peut montrer trois groupes d'anomalies :

— une ouverture anormale d'un des angles pharyngo-œsophagiens en vue frontale ; normalement ces angles sont symétriques.

— une déviation latérale de l'œsophage.

— une image d'empreinte sur un bord latéral.

G. LEMAITRE (53) insiste sur l'intérêt du radio-cinéma.

X. LAMBLIN (49) dans sa thèse signale le cas d'un enfant de 14 ans chez qui le transit œsophagien et le radio-cinéma ont pu localiser l'adénome.

WYMAN et ROBINS (100) sur une série de 34 adénomes parathyroïdiens ont réussi à localiser vingt fois la tumeur grâce à une déformation œsophagienne.

Quant à STEVENS (91) il a réussi 5 fois sur 11 cas.

2) ARTERIOGRAPHIE SELECTIVE DES PARATHYROIDES (DOPPMAN, 25), (GRELET, 40).

Le mérite revient à SEDLINGER (87) qui en 1954 a proposé cette méthode.

En effet, il a pu suspecter 4 adénomes sur 6 opérés grâce à des anomalies de trajet significatives de l'artère thyroïdienne ou d'une de ses branches. Et c'est CANIVET en France (14) , en 1967, qui présente un cas d'adénome localisé par cette méthode.

Du point de vue technique, on réalise une opacification bilatérale des artères thyroïdiennes inférieures, parfois du tronc brachio-céphalique et de l'artère mammaire interne, très rarement de l'artère thyroïdienne supérieure.

La sériographie est indispensable. Des clichés tardifs sont réalisés pour rechercher une opacification tumorale persistante et la différencier d'une opacification plus fugace d'un fragment de parenchyme thyroïdien.

Résultat :

Normalement, l'artère thyroïdienne inférieure décrit un trajet comportant deux boucles successives :

— une boucle crâniale à concavité inférieure

— une boucle caudale à concavité supérieure.

Les signes angiographiques d'un adénome parathyroïdien consistent en trois types d'anomalies :

1° augmentation du calibre de l'artère thyroïdienne inférieure du côté de l'adénome.

2° des anomalies de trajet de l'artère thyroïdienne inférieure :

— augmentation de la concavité d'une des boucles, crâniale ou caudale, de l'artère thyroïdienne inférieure.

— disparition d'une, ou des boucles de l'artère thyroïdienne inférieure.

- une inversion de la boucle caudale qui est recourbée en dehors.
- un étirement d'une branche artérielle se terminant par une incurvation suspecte.

3° l'opacification du parenchyme tumoral.

Elle peut indiquer ou mettre en évidence une touffe vasculaire anormale, ou une densification de la tumeur. Cette tumorographie dure un temps relativement long.

Il semble donc s'agir d'une méthode d'investigation très intéressante, mais a ses limites : adénome de petit volume, adénome ectopique, ou adénome des parathyroïdes supérieures.

CONCLUSIONS

En bref, faute d'examen de laboratoire capable d'affirmer à lui seul et de façon formelle le diagnostic d'hyperparathyroïdisme, force est de rassembler des arguments apportés à la fois par des données d'approche d'ordre clinique, radiologique, biologique, immunologique sans oublier la biopsie osseuse qui, comme nous l'avons souligné, tient une place prépondérante dans la confirmation du diagnostic d'hyperparathyroïdisme, du moins chez l'adulte.

Ces données ne permettent pas toujours de résoudre les problèmes techniques posés par l'hyperparathyroïdisme. Fort heureusement, dans un nombre important de cas, elles suffisent en pratique pour emporter la conviction. En d'autres occurrences, bien que moins péremptoires, elles ont au moins l'avantage d'établir une solide suspicion ; à l'évolution, voire à l'intervention exploratrice, de justifier ou d'infirmer celle-ci.



**étude
anatomopathologique**

A - DIAGNOSTIC TOPOGRAPHIQUE DE L'ADÉNOME PARATHYROIDIEN

1) Adénome sur parathyroïde en position normale.

Situées derrière la glande thyroïde, les glandes parathyroïdes sont au nombre de quatre. Elles sont dites supérieures et inférieures. Elles sont groupées derrière le lobe inférieur de la thyroïde. Les glandes supérieures sont situées à 1 cm au-dessus des glandes inférieures.

Elles siègent rarement derrière le lobe supérieur.

Dans les 3/4 des cas, l'adénome intéresse une glande parathyroïde inférieure.

2) Adénome sur parathyroïde en position aberrante :

cervicale : décrit dans la thèse de X. LAMBLIN (49)

médiastinale : P.L. CHICOT (18) sur 88 adénomectomies, a trouvé quatre adénomes thoraciques.

NATHANIELS, E K cité par REITZ (78) a trouvé 84 localisations médiastinales sur 400 cas d'hyperparathyroïdie par adénome.

KINNAIRD rapporte le cas d'un adénome intra- thymique. Dans ce cas particulier, il est intéressant de signaler que la vascularisation dépend alors de l'artère mammaire interne, d'où l'intérêt du cathétérisme de cette artère lors du bilan d'un hyperparathyroïdisme primaire. L'artériographie peut permettre alors de préciser la topographie exacte de l'adénome.

3) Adénomes multiples

Dans 6 % des cas (NORRIS 66) il existe deux adénomes ou plus. Il faut suspecter une telle éventualité lorsqu'on ne trouve pas quatre glandes lors de l'exploration chirurgicale, au niveau du cou, pôle postérieur de la thyroïde.

Ainsi, X. LAMBLIN (49) dans sa thèse a-t-il signalé à propos d'un cas, l'existence de deux adénomes parathyroïdiens chez l'enfant. Le premier était au niveau de la parathyroïde gauche. Celle-ci étant unique, une exploration plus poussée a permis de découvrir l'autre glande parathyroïdienne gauche porteuse elle aussi d'un adénome en situation pararachidienne aberrante.

B - ETUDE MACROSCOPIQUE

L'adénome parathyroïdien est facilement clivable chirurgicalement de la thyroïde, ceci, parce qu'il est bien encapsulé.

Son volume est variable.

Son poids peut aller de 0,4 jusqu'à 120 grammes avec une moyenne de 7 grammes.

La couleur de l'adénome assez caractéristique peut être jaune ou brun rougeâtre à la coupe. Celle-ci peut mettre en évidence des hémorragies, des calcifications, ou des formations kystiques.

C - ETUDE MICROSCOPIQUE

L'adénome occupe la totalité de la glande en ne laissant parfois qu'un mince anneau de tissu sain.

L'architecture peut être trabéculaire, palissadique ou alvéolaire.

A partir de la variété cellulaire, on peut distinguer plusieurs variétés d'adénomes :

- adénomes à cellules principales (8 à 14) à noyau arrondi et régulier

- adénomes à cellules claires et de grande taille

- forme mixte

- exceptionnellement, adénomes à cellules oxyphiles qui ne s'accompagnent d'ailleurs pas forcément de signes d'hyperparathyroïdie (SELZMAN H.M.) (88).

D - REPERCUSSION DE L'ADENOME SUR LE SYSTEME OSSEUX :

La sécrétion exagérée d'hormone parathyroïdienne retentit sur le système osseux.

La biopsie osseuse réalisée au niveau de la crête iliaque par exemple permet de mettre en évidence sur le plan anatomo-pathologique ce retentissement osseux qui se caractérise par la résorption osseuse touchant surtout l'os compact qui en arrive à ressembler à l'os spongieux. La localisation préférentielle sous-périostée est remarquable.

Cette résorption s'accompagne d'une importante prolifération des ostéoclastes. Des kystes peuvent alors apparaître correspondant alors à des ostéoclastomes.

Le cortex qui les recouvre est habituellement aminci et des fractures peuvent se produire à ce niveau.

E - REPERCUSSION DE L'ADENOME SUR LE SYSTEME RENAL :

Le retentissement rénal se caractérise lui, par une réaction fibreuse et surtout par une nephrocalcinose.

Le teneur rénale en calcium peut atteindre 2 g/100 grammes d'organe frais, alors qu'elle est normalement de 0,009 g/100 grammes.

Les localisations des dépôts calciques sont variables et ne débutent pas forcément dans les pyramides. Le cortex ou la médullaire, ou les deux à la fois, peuvent être les premiers atteints.

La survenue d'un lithiase rénale lors d'une hyperparathyroïdie par adénome est bien classique.

Une biopsie rénale réalisée lors de l'ablation des calculs serait souhaitable dans de tels cas pour préciser l'aspect histologique des glomérules, des tubules et du tissu interstitiel.

F - PHYSIOPATHOLOGIE (TRON, 93) :

L'hormone thyroïdienne a deux points d'action :

- osseux : libération de calcium à partir de l'os vraisemblablement en augmentant la concentration locale d'acide citrique qui solubilise le calcium.

- rénal : inhibition de la réabsorption tubulaire du phosphore. Action moins marquée sur le calcium : elle diminue son élimination.

Ainsi s'expliquent les signes biologiques, hypercalcémie par libération osseuse du calcium d'où résulte une hypercalcémie, hyperphosphaturie d'où découle l'hypophosphatémie.

Les signes osseux sont directement liés à la déminéralisation et aux réactions de construction qui lui sont opposées.

Les accidents rénaux : lithiase et néphrocalcinose résultent de l'hypercalciurie.

Les troubles neurologiques, musculaires, digestifs, semblent la conséquence directe de l'hypercalcémie.

La pancréatite serait due à l'action favorisante du Ca sur la sécrétion de trypsine et à la formation de calculs calciques dans le canal de Wirsung.

On a pu produire des ulcères duodénaux par injection de parathormone.



**problèmes
diagnostiques**

DIAGNOSTIC POSITIF DE L'HYPERTHYROÏDIE

Faire le diagnostic de l'hyperparathyroïdie primitive consiste :

1) A SAVOIR Y PENSER CLINIQUEMENT.

La symptomatologie est par trop polymorphe pour que l'on puisse poser grâce à elle, le diagnostic d'hyperparathyroïdie. Aussi, faut-il savoir demander au minimum une calcémie et une phosphorémie devant certaines manifestations isolées ou groupées aussi variées que :

— une symptomatologie osseuse à type de syndrome douloureux, de déminéralisation, de déformation des membres.

— une symptomatologie rénale où domine essentiellement la lithiase avec hypercalcémie — la calcémie pouvant, elle, parfois être normale — un syndrome polyuro-polydipsique. La néphrocalcinose, elle, est beaucoup plus rare.

— une symptomatologie digestive, anorexie étiquetée jusque-là « anorexie mentale », constipation, vomissements.

— une symptomatologie osseuse, musculaire, une altération de l'état général.

Il faut en outre rechercher systématiquement les formes familiales, GAVOLDA a retrouvé 6 cas d'hyperparathyroïdisme familial intéressant au total 16 malades.

2) A METTRE EN ŒUVRE DES LORS LES EXAMENS QUI PERMETTENT DE L'AFFIRMER.

— **Epreuves biologiques** car le diagnostic d'hyperparathyroïdie primaire est avant tout biologique.

L'hypercalcémie et l'hypophosphorémie sont presque constamment présentes.

L'hypercalciurie et l'hypophosphaturie peuvent atteindre des taux très élevés.

Quant à l'augmentation des phosphatases alcalines, elle est beaucoup moins constante.

— **Les épreuves dynamiques** ont été proposées pour confirmer le diagnostic et déterminer la nature primaire ou secondaire de l'hyperparathyroïdie.

Le perfusion calcique, en cas d'hyperparathyroïdie primaire, n'apporte pas de modification à la phosphaturie, tandis qu'en cas d'hyperparathyroïdie secondaire le malade réagit comme un sujet sain.

L'épreuve à l'Hydrocortisone n'entraîne pas de chute de la calciurie, ce qui se produit en cas d'hyperparathyroïdie secondaire.

L'épreuve de charge en vitamine D ne donne pas l'élévation de la phosphorémie que l'on observe dans les formes secondaires.

Les possibilités actuelles du dosage radio-immunologique de la parathormone permettent de détecter des taux très élevés d'hormone circulante.

— **Epreuves radiologiques** : La déminéralisation diffuse du squelette et les images pseudo-kystiques peuvent être évocatrices d'une hyperparathyroïdie.

Par contre, la résorption sous-périostée et la disparition de la lamina dura péri-dentaire seraient assez spécifiques de l'hyperparathyroïdie (NOLAN, 65).

L'opacification barytée de l'œsophage peut parfois il est vrai montrer une déformation ou une empreinte sur le bord latéral de l'œsophage (X. LAMBLIN, 49).

L'artériographie sélective de l'artère thyroïdienne peut donner une image et une localisation précise de l'adénome parathyroïdien. C'est le cas de notre troisième observation.

L'exploration des différents pédicules artériels thyroïdiens, et également les mammaires internes, est indispensable pour ne pas méconnaître une localisation médiastinale ou intra-thymique.

— Epreuve anatomo-pathologique :

La ponction forage de la crête iliaque permet de rechercher des signes d'ostéoclasie.

En fait, la certitude d'un adénome parathyroïdien n'a lieu qu'au moment de l'exploration chirurgicale.

3) DISCUTER LES DIFFERENTES HYPERPARATHYROIDIES PRIMITI- TIVES :

a) Devant une hyperparathyroïdie primitive de la seconde enfance, on pense essentiellement aux adénomes.

b) Il en est tout autrement quand il s'agit d'un nouveau-né où il conviendrait de penser en tout premier lieu à une hyperparathyroïdie réactionnelle à une hypoparathyroïdie maternelle.

Ceci est d'ailleurs à la limite entre l'hyperparathyroïdie primitive et secondaire.

c) Quant au nourrisson, on pourrait évoquer chez lui l'hyperplasie primaire des parathyroïdes intéressant les cellules claires.

L'hyperplasie primaire à cellules principales survient beaucoup plus tard dans la vie, rarement avant la puberté. Cette affection tend d'ailleurs à être familiale (CUTLER, 23).

d) L'adénomatose polyendocrinienne, elle, n'a jamais été décrite chez l'enfant. Le plus jeune malade chez qui elle a été décrite était âgé de 20 ans (PALOYAN, 68).

C'est une affection à laquelle toutefois il faut penser systématiquement. Il s'agit du point de vue histologique d'une hyperplasie à cellules principales au niveau de la parathyroïde. Les glandes les plus souvent touchées étant le pancréas, puis les antéhypophyses. En fait, toutes les localisations peuvent se voir.

4) ELIMINER LES HYPERPARATHYROIDIES SECONDAIRES.

Toute chute importante et suffisamment prolongée de la teneur humorale en calcium est susceptible d'entraîner un hyperparathyroïdisme réactionnel, qui en mobilisant les réserves minérales de l'os tendant à maintenir le taux du calcium plasmatique dans d'étroites limites. L'hyperparathyroïdisme secondaire peut donc être considéré comme un syndrome engendré par une sollicitation parathyroïdienne ayant dépassé le but. Il s'observe au cours d'états pathologiques variés que

dominant l'insuffisance rénale et les décalcifications squelettiques d'origine carentielle.

a) L'hyperparathyroïdisme secondaire d'origine rénale.

Au cours des néphropathies chroniques, on constate une chute de la calcémie. Elle serait le témoin d'une inertie parathyroïdienne.

A l'inverse, dans quelques cas plus rares, sans étiologie particulière, il existe une hypercalcémie : on invoque alors une hypersecrétion parathyroïdienne réactionnelle à l'hypocalcémie initiale.

Donc, en pratique, l'existence d'une calcémie normale, fait très atypique, et a fortiori d'une hypercalcémie, mérite de retenir l'attention au cours d'une insuffisance rénale. L'absence d'effondrement de la calciurie a la même valeur d'orientation.

Le confirmation de la réalité de l'hyperparathyroïdisme au cours de l'insuffisance rénale est apportée par :

— l'histologie des parathyroïdes qui montre une hyperplasie diffuse intéressant essentiellement les cellules principales, les cellules oxyphiles, bien que moins hyperplasiées sont notablement représentées (13).

— par quelques observations qui prennent valeur expérimentale, où fut réalisée une ablation de la majeure partie du tissu parathyroïdien.

Sous l'influence de cette résection on peut voir les lésions osseuses s'améliorer, les perturbations phospho-calciques se modifier, le tableau devenir celui d'une insuffisance rénale classique sans particularité. Mais, un tel parathyroïdisme secondaire peut s'individualiser et s'autonomiser lorsqu'un adénome se développe dans la glande hyperplasiée. On parle alors d'hyperparathyroïdisme tertiaire.

Les néphropathies au cours desquelles s'observe le plus volontiers un hyperparathyroïdisme secondaire sont représentées par :

— les insuffisances rénales chroniques mais le type même de la néphropathie est souvent difficile à préciser en raison de l'importance des dégâts anatomiques qui masquent la lésion initiale. Il semble pourtant s'agir souvent d'une néphrite interstitielle.

— les tubulopathies chroniques

— les malformations des voies urinaires.

Le traitement d'un tel hyperparathyroïdisme secondaire à une insuffisance rénale consiste à freiner l'activité des glandes parathyroïdes en augmentant la calcémie (vitaminothérapie D à des doses fortes et continues).

b) L'hyperparathyroïdisme secondaire aux affections osseuses métaboliques.

Il s'agit là aussi d'une réaction de défense destinée non à réparer les lésions du squelette, mais à corriger les anomalies humérales phospho-calciques.

C'est ainsi que :

1) au cours de l'ostéomalacie, les indices d'une hyperparathyroïdie secondaire sont éloquentes :

— calcémie et phosphorémie sont basses

— la phosphaturie est normale malgré la chute de la phosphatémie.

2) au cours du rachitisme on peut observer différents types biologiques.

Dans le rachitisme hypocalcémique et normophosphatémique, l'intervention des parathyroïdes semble exclue.

Au contraire, dans le rachitisme normocalcémique et hypophosphatémique, les pertes urinaires de calcium et de phosphore sont augmentées, la clearance du phosphore est élevée. Le tableau est donc celui d'un hyperparathyroïdisme. Grâce à celui-ci, la calcémie physiologique est préservée, mais au prix parfois d'une aggravation secondaire de la déminéralisation osseuse d'origine rachitique.

3) les autres affections qui créent un trouble de l'absorption calcique peuvent même en l'absence de tout retentissement osseux entraîner une réaction hyperparathyroïdienne, notamment au cours de la sprue, des ictères prolongés, des cirrhoses, des fistules biliaires.

L'interprétation de ces faits n'a pas encore reçu de conclusion formelle, mais la carence calcique par malabsorption de la vitamine D pourrait constituer une explication satisfaisante (13).

4) Il reste enfin quelques autres affections du squelette lors desquelles des modifications parathyroïdiennes ont été observées, notamment lors du myélome, au cours des métastases cancéreuses avec large destruction osseuse.

En fait, toute ostéopathie, si fréquente au cours des cancers pose de difficiles problèmes d'interprétation en raison de la possibilité d'hyperparathyroïdisme paranéoplasique.

5) Eliminer enfin l'hyperparathyroïdisme paranéoplasique.

La découverte d'une hypercalcémie au cours de l'évolution de certaines néoplasies est de constatation assez courante, et il n'est pas douteux que cette hypercalcémie joue parfois un rôle prépondérant dans la gravité des signes et la rapidité évolutive des derniers jours.

1) - Il s'agit en règle générale de cancers avec métastases osseuses et l'hypercalcémie s'explique facilement par la résorption calcique au niveau de l'os, envahi par le tissu néoplasique.

2) - Il est moins banal, par contre, de noter une hypercalcémie apparemment indépendante de toute action directe des cellules tumorales sur le tissu osseux.

En 1956, pourtant, CONNOR et Collaborateurs (13), cité par BRICAIRE, rapportent plusieurs observations associant un cancer viscéral et une hypercalcémie sans que la moindre métastase osseuse puisse être découverte à l'examen radiologique ou à l'autopsie. L'exérèse chirurgicale de ces néoplasies entraîne la normalisation de la calcémie qui s'élève à nouveau lors de la récurrence tumorale.

A l'autopsie, les parathyroïdes ne sont qu'exceptionnellement hyperplasiées. Depuis lors, les cas semblables se sont multipliés et il semble qu'actuellement une quinzaine de cas ait été signalée.

Pour confirmer la nature para-néoplasique de ce syndrome d'hyperparathyroïdie, deux éléments doivent être exigés :

- son indépendance vis-à-vis de toute métastase osseuse.
- sa rétrocession après traitement radical du processus néoplasique.

Le siège habituel des cancers qui peuvent s'accompagner d'hypercalcémie est essentiellement pulmonaire ou rénal, mais il n'existe pas de spécificité topographique et des tumeurs malignes de l'ovaire, du pancréas, du colon, du foie ont été signalées comme pouvant, sans la moindre localisation au squelette, s'accompagner d'un syndrome humoral identique.

Actuellement, les arguments en faveur d'une sécrétion hormonale directe par la tumeur semblent par contre s'accumuler. Ainsi, l'administration de substances isolées des tumeurs malignes responsables du syndrome paranéoplasique a permis d'obtenir chez le rat parathyroïdectomisé une élévation significative de la calcémie. De même, des méthodes immunologiques ont abouti à la découverte dans ces mêmes tissus des produits ayant des caractères antigéniques de la parathormone (H. BRICAIRE - J. JOLY, 13).

Ces constatations sont d'un intérêt certain : elles imposent maintenant, devant un hyperparathyroïdisme souvent réduit à une élévation de la calcémie, de rechercher une néoplasie profonde notamment pulmonaire ou rénale.

Deux cas d'hyperparathyroïdie paranéoplasique sont connus chez l'enfant :

- l'un chez un garçon de 7 ans, atteint d'une tumeur testiculaire,
- l'autre chez un garçon de 2 ans, porteur d'hépatoblastome.

Dans les 2 cas, il existait une élévation du taux de parathormone circulante et la teneur en hormone de la tumeur était très élevée dans le second cas (67).

En fait, dans la pratique courante, on aborde rarement la discussion diagnostique sous forme de chapitres tels que :

- hyperparathyroïdie primaire
- hyperparathyroïdie secondaire
- hyperparathyroïdie paranéoplasique.

C'est souvent un signe isolé qui attire l'attention. Et c'est à partir de ce signe que seront évoqués les différents diagnostics étiologiques. C'est pour cela qu'il nous paraît plus commode de ramener ce chapitre de diagnostic sous forme de tableaux des différents diagnostics qu'évoquent :

- une hypercalcémie
- une hypercalciurie
- une néphrocalcinose
- des signes osseux.

DIAGNOSTIC ETIOLOGIQUE DES HYPERCALCEMIES DE L'ENFANT (ROYER, 82).

I. - Hyperparathyroïdie

- primaire
- secondaire, surtout aux insuffisances rénales ou aux hémodialyses chroniques.

Le diagnostic est important car l'intervention sur l'adénome représente le seul espoir de stabilisation si l'insuffisance rénale est secondaire à l'hyperparathyroïdie.

II. - Maladies squelettiques

- ostéoses d'immobilisation avec néphrocalcinose et lithiase
- localisations osseuses des hémopathies malignes : leucoses, Hodgkin, lymphomes
- hypophosphatasie
- dysostose métaphysaire
- ostéolyse idiopathique.

III. - Excès d'absorption intestinale

- sarcoïdose
- intoxication par la vitamine D due à un surdosage en vitamine D ou à une hypersensibilité à cette vitamine
- syndrome de Burnett des buveurs de lait associant ulcère et néphrocalcinose ou lithiase.

IV. - Endocrinopathies

- hyperthyroïdie — surcharge en extrait thyroïdien
- insuffisance thyroïdienne
- insuffisance surrénale.

V. - Hypercalcémie idiopathique de FANCONI et SCHLESINGER avec

- anomalies du faciès : « faciès de lutin »
- retard psychomoteur
- les anomalies cardio-vasculaires : sténose aortique supra-valvulaire, sténose pulmonaire, hypertension artérielle.

L'hypercalcémie disparaît souvent après la 3^e année, laissant des séquelles rénales, vasculaires et psychiques graves.

DIAGNOSTIC ETIOLOGIQUE DES HYPERCALCIURIES (ROYER, 82).

I. - Hypercalcémies globales

II. - Hypercalciuries sans hypercalcémie globale

- A) Augmentation du calcium plasmatique ultra-filtrable
- B) Maladies squelettiques
 - immobilisation
 - hémopathies malignes
 - ostéoporose primitive
- C) Excès d'absorption intestinale
 - sarcoïdose

- D) Vitamine D
 - intoxication
 - hypersensibilité
 - hypersensibilité
- E) Maladies rénales
 - acidose tubulaire chronique
 - Maladie de Wilson
- F) Endocrinopathies
 - hyperparathyroïdie à calcémie normale
 - acromégalie
 - insuffisance thyroïdienne et hyperthyroïdie
 - Cushing
 - Turner
- G) Hypercalciurie idiopathique.

DIAGNOSTIC ETHIOLOGIQUE DE LA NEPHROCALCINOSE DE L'ENFANT (ROYER, 82)

- I. - Les néphrocalcinoses dystrophiques
 - a) Malformations rénales (rein éponge de COCCHI et RICCI)
 - b) Pyélonéphrites chroniques
- II. - Les néphrocalcinoses métaboliques à oxalate de calcium
 - oxalose congénitale
- III. - Les néphrocalcinoses métaboliques à carbonate ou phosphate de calcium
 - A) Néphrocalcinose secondaire à un trouble de l'équilibre acide-base
 - 1° Etats d'acidose prolongée (
 -) Sténose du pylore
 -) hyperaldostéronisme primaire
 - 2° Etats d'acidose hyperchlorémique idiopathique
 - acidose tubulaire d'Albright
 - syndrome de Lowe
 - B) Néphrocalcinose avec hypercalcémie
 - 1° d'origine squelettique (
 -) a) excès de mobilisation (hyperparathyroïdie primaire, leucoses, sympathomes)
 -) b) défaut d'opposition (hypophosphatasie, ostéose d'immobilisation, dysostose métabysaire.

2° par excès d'absorption intestinale calcique

- intoxication par la vitamine D
- hypercalcémie idiopathique
- B.B.S.

c) Néphrocalcinose du myxoedème congénital

IV. - La calcinose artérielle généralisée du nourrisson

DIAGNOSTIC D'UNE LESION OSSEUSE (LIEVRE, 56)

A - Lésion osseuse localisée

- dysplasie fibreuse des os d'origine congénitale
- myélome — cancer des os
- tumeur à cellules géantes
- ostéodystrophie rénale sous forme de lésions kystiques et pseudo-tumorales.

B - Ostéopathie diffuse

- ostéoporose commune
- ostéomaladie
- maladie de Paget

En fait, même quand le diagnostic différentiel pose un réel problème, il y a toujours la possibilité de recourir aux explorations complémentaires qui donnent un diagnostic très sûr et précis.



traitement

traitement

Le traitement chirurgical appliqué à temps et consistant en l'ablation de l'adénome parathyroïdien représente l'unique thérapeutique susceptible :

- d'enrayer de façon radicale les signes d'hyperparathyroïdie.
- d'éviter des atteintes osseuses et surtout rénales irréversibles.

La radiothérapie est sans effet sur l'adénome, quoique ANSPACH (3) rapporte une observation où la calcémie a baissé de 162 mg à 117 mg/l après dix séances de 1842.

C'est le seul cas décrit dans la littérature.

Quant au traitement médical, il a pour but de préparer les malades à l'intervention chirurgicale en réduisant l'hypercalcémie pouvant provoquer par elle-même un accident grave per-opératoire, et en corrigeant leur état de deshydratation.

A signaler que les digitaliques sont formellement contre-indiqués car ils exposent, même à faible dose, à une fibrillation ventriculaire.

De nombreux traitements ont été proposés pour réduire l'hypercalcémie.

GOLDSMITH et INGBAR (39) ont conseillé de faire appel aux phosphates inorganiques administrés per os, ou en cas de besoin par voie intra-veineuse. On obtient une baisse très sensible et très rapide de la calcémie, ce que ne permettent ni l'EDTA, ni la corticothérapie.

Le sulfate de sodium est également efficace et plus sûr. Il est indiqué au cas où la fonction rénale est normale.

Quant à la Thyrocalcitonine, elle a été utilisée chez notre malade de la 1^{re} et 3^e observation ; elle a fait baisser de façon notable la calcémie. Elle peut être administrée par voie intra-veineuse dans un soluté glucosé à 5 % ou encore par voie intra-musculaire, incluse dans la gélatine à 16 % (CALCITAR * — flacon dosé à 160 unités M.R.C). La posologie conseillée par voie intra-musculaire est de 2 à 4 unités M.R.C/kg de poids et par jour réparties en 4 injections quotidiennes, toutes les six heures.

Ce type de traitement, pour préparer les malades à l'acte chirurgical semble être beaucoup plus intéressant que le traitement par les gluco-corticoïdes proposé il y a quelques années.

Le Furosemide, diurétique provoquant une natriurèse très importante, est capable d'accroître l'excrétion urinaire du calcium.

Son intérêt est grand dans le traitement des hypercalcémies, du moins chez l'adulte, et ceci à de très fortes doses (100 mg toutes les deux heures). Nous manquons toutefois de documents concernant l'emploi du Furosemide chez l'enfant comme traitement des hypercalcémies.

L'indication opératoire est posée

Ces efforts à établir un diagnostic positif et à préparer le malade à l'acte opératoire n'ont de sens que s'ils doivent conduire logiquement au succès de celui-ci. Or, pour réussir il faut plusieurs conditions :

— la coopération sans réticence du malade, surtout s'il s'agit d'un grand enfant. On doit lui expliquer clairement l'intérêt de l'acte opératoire.

— la deuxième condition c'est l'expérience du chirurgien.

— la troisième est la compétence de l'anatomo-pathologiste dont l'œil commande la conduite du chirurgien au cours des divers examens extemporanés en salle opératoire.

Il indique que les prélèvements sont des lobules graisseux, des nodules thyroïdiens ou évidemment des parathyroïdes.

Il est difficile de discerner d'ailleurs au cours d'un examen extemporané hyperplasie, ou adénome.

Une fois ces conditions réunies, on confie le malade à l'équipe chirurgicale.

Cette chirurgie est simple quand il s'agit d'un adénome facilement repérable et extirpable. Elle est plus laborieuse quand l'abord et la localisation de l'adénome sont difficiles. C'est dire l'intérêt d'avoir affaire à un chirurgien entraîné.

Le champ opératoire découvre la région cervicale antérieure et la partie antérieure du thorax.

La cervicotomie transversale doit être large avec section assez basse des muscles sous-hyoïdiens. On mobilise progressivement le corps thyroïde en liant les veines thyroïdiennes moyennes et en basculant les lobes en avant.

Deux éléments paraissent fondamentaux pour la découverte et la reconnaissance des parathyroïdes :

1) leurs rapports avec la capsule du corps thyroïdien. En effet la parathyroïde a une capsule propre qui se traduit pour le chirurgien par un plan de clivage exsangue, entre elle et la capsule du corps thyroïde.

2) leurs connections vasculaires : L'anatomie enseigne que la parathyroïde est irriguée par une seule artère : l'artère thyroïdienne inférieure et c'est une irrigation à type terminal. C'est une notion précieuse pour le chirurgien et fort d'elle, il doit partir avec l'idée de faire la cueillette d'un fruit fragile, une cerise dit VIRENQUE (97) dont il sectionnera la queue.

Donc, la recherche du tronc de la thyroïdienne inférieure paraît le premier temps de découverte, dès que l'on est dans l'espace perithyroïdien latéral.

Une première exploration rapide peut permettre de trouver aisément l'adénome derrière le corps thyroïde dans l'épanouissement de l'artère thyroïdienne inférieure.

Lorsque cette exploration simple reste infructueuse, on fera une dissection plus complète. On repère chacune des artères thyroïdiennes dont on suit jusqu'à sa terminaison, chacune des branches. On vérifie que la carotide ne donne pas de branches anormales. On dissèque la trachée, l'œsophage sur toutes leurs faces, vers le bas, en suivant les veines thyroïdiennes inférieures, on reconnaît puis on extériorise progressivement la partie supérieure des deux débris thymiques.

L'adénome s'y trouve souvent et peut être enlevé par cette voie cervicale.

Dès lors, la dissection bien menée, s'il n'y a rien c'est que l'adénome est de l'autre côté ou qu'il a un siège aberrant, c'est dans ce cas que l'artère pédiculaire reprend toute son importance. Une grosse artère suivant une coulée thymique indique un siège médiastinal probable et est un argument pour une sternotomie médiane.

Il peut être nécessaire, après une exploration négative, de faire une seconde exploration, voire une troisième si le syndrome biologique se confirme.

Dans les tissus cicatriciels où la topographie est bouleversée par les dissections antérieures, le système artériel reste le seul guide.

« Toute intervention parathyroïdienne, même si elle est commencée par la cueillette d'un adénome, dont la nature est bien vérifiée pendant l'opération, doit se terminer par un temps de révision générale et par un bilan du système parathyroïdien restant qui n'est pas toujours aisé.

Si l'on n'a pas trouvé un adénome vrai, on est autorisé à enlever une parathyroïde normale, ne serait-ce que pour vérifier que les éléments minuscules découverts sont bien de la parathyroïde. Mais, à notre avis, et n'ayant à notre actif que la chirurgie de l'hyperparathyroïdisme primaire, l'efficacité de l'intervention est traduite par les suites opératoires :

— adénome : chute du calcium, ascension du phosphore et d'une manière permanente.

— exploration négative avec malaxation involontaire des parathyroïdes ou ablation de nodule douteux : chute modérée et transitoire du calcium sans effet thérapeutique » (CHIGOT).

L'adénome localisé, on fait plusieurs prélèvements dont un seul montrera qu'il s'agit peut-être d'un adénome parathyroïdien.

Si la plupart des adénomes ont un aspect trabéculaire typique, d'autres sont trabéculo-vésiculaires, d'autres sont franchement vésiculaires et difficiles à distinguer du tissu thyroïdien.

Les adénomes intra-thymiques peuvent présenter de larges plages adipeuses.

Un adénome peut coexister avec une hyperplasie.

L'hyperplasie à cellules claires, type ALBRIGHT est une hyperplasie importante. Elle relève de la résection complète des 3 parathyroïdes et de la résection subtotale de la 4^e.

Il doit faire alors l'objet d'une surveillance minutieuse afin de prévenir les incidents éventuels et, juger en définitive son efficacité.

1) Dans l'immédiat :

Le premier symptôme clinique témoin de la guérison semble bien être la diminution de la soif et de la polyurie. Les troubles digestifs et les douleurs s'atténuent par la suite. Mais surtout, la transformation de l'état du malade apparaît comme une véritable résurrection. L'asthénie disparaît vite, l'appétit renaît. C'est souvent à cette date, à partir du 2^e jour que les manifestations tétaniques liées à l'absorption calcique par le squelette peuvent apparaître. Elles doivent être dépistées par la recherche systématique des petits signes de spasmophilie, et ainsi, évitées grâce à un traitement préventif par le calcium et la vitamine D.

Parallèlement, l'amélioration biologique, témoin essentiel du résultat de l'intervention, n'en est pas moins frappante. Dans les urines, la baisse de la phosphaturie, dès le premier jour, est le seul stigmate de réussite, puisque la baisse de la calciurie ne peut être appréciée en raison des apports calciques thérapeutiques (H. BRICAIRE - J. JOLY, 13).

Dans le sang, la chute de la calcémie est d'abord rapide, puis se ralentit pour atteindre son chiffre le plus bas vers le 5^e jour. Cette hypocalcémie peut se prolonger jusqu'au 15^e jour, imposant de garder la malade en observation. L'hypaphosphatémie, par contre, ne fait souvent que s'accroître et constitue donc un mauvais test de surveillance post-opératoire. Dans le cas comportant une azotémie élevée, le retour à la normale du chiffre de l'urée complète parfois cette amélioration témoignant du caractère fonctionnel de la néphropathie et de l'importance de la perturbation extra-rénale.

2) A longue échéance :

Cependant, certaines incertitudes demeurent.

La reminéralisation osseuse s'observe en quelques mois comme le prouve l'opacification du squelette sur les radiographies successives.

La tétanie parathyroïdienne, quel qu'en soit le mécanisme, est habituellement facile à corriger par le traitement.

Mais le danger majeur réside dans l'évolution des lésions rénales éventuelles. La lithiase rénale cesse habituellement d'évoluer, la néphrocalcinose est en règle définitive et surtout l'évolution de l'insuffisance rénale organique est imprévisible. Elle peut rester stationnaire ou évoluer lentement ; elle peut s'aggraver et même se révéler au décours de l'intervention. La possibilité d'une rechute représente un aléa évolutif tardif. Qu'il s'agisse d'une récurrence apparue quelques mois après l'acte opératoire, ou des années plus tard, elle témoigne d'une intervention incomplète, ou beaucoup plus souvent d'une polyadénomatose méconnue ou apparue depuis la première exérèse.

Cette polyadénomatose constitue au même titre que l'insuffisance rénale, une véritable hantise. Elle impose une surveillance périodique et prolongée, quel que soit l'éclat de la guérison immédiate.



conclusion

conclusion

A partir de trois observations d'adénomes parathyroïdiens chez l'enfant nous avons voulu insister sur les difficultés diagnostiques dûes au polymorphisme du tableau clinique.

Ainsi, dans notre première observation il s'agit d'une lithiase rénale.

Dans la deuxième, on note une symptomatologie bruyante où dominant les troubles digestifs avec altération de l'état général.

Dans la troisième, ce sont surtout des troubles neuro-psychiques et digestifs qui dominent.

C'est dire qu'il ne faut pas compter sur la clinique seule pour faire le diagnostic d'hyperparathyroïdie primaire, mais qu'il faut savoir y penser devant un certain nombre de symptômes osseux, rénaux, digestifs, qu'ils soient associés ou isolés, surtout s'il s'y ajoute une note d'asthénie, de polyurie, de constipation.

Devant une telle symptomatologie, le diagnostic d'adénome ne peut être fait qu'après des investigations para-cliniques complémentaires, notamment :

— les épreuves biologique statiques, d'importance capitale, qui permettent d'orienter vers le diagnostic d'hyperparathyroïdie primaire grâce à la tétrade :

— hypercalcémie — hypercalciurie

— hypophosphorémie — hyperphosphaturie

— les épreuves biologiques dynamiques tendent à séparer la nature primitive ou secondaire de l'hyperparathyroïdisme.

— L'utilisation des traceurs radio-actifs sont d'utilisation récente et appellent quelques réserves en pédiatrie.

— L'artériographie sélective, très intéressante pour la localisation de l'adénome, a ses limites.

— L'examen anatomo-pathologique des biopsies osseuses peut montrer des lésions évocatrices d'adénome parathyroïdien.

Toutefois, malgré ce faisceau d'arguments il est parfois difficile d'apprécier le diagnostic d'adénome et c'est la chirurgie qui reste jusqu'à présent le moyen de diagnostic le plus sûr.

Bien sûr, le dosage radio-immunologique serait en réalité le meilleur argument diagnostique grâce au cathétérisme veineux sélectif. Cette méthode peu traumatisante a de nombreux avantages : elle permet de contribuer de façon efficace au diagnostic et traitement de l'hyperparathyroïdisme, mais elle est encore à un stade expérimental.

Le traitement radical de l'adénome parathyroïdien est le triomphe de la chirurgie, c'est une chirurgie délicate mais qui donne des résultats spectaculaires, presque magiques, pour peu que le diagnostic ait été porté à temps.



bibliographie

bibliographie

- 1 — **ADAM A. et RICHIE D.** — Hyperparathyroidism with increased bone density in the areas of growth. *J. Bone Jt Surg.* 1954 - 36 B - 257.
- 2 — **ALBRIGHT F. et coll.** — Hyperparathyroidism, a common and polymorphic condition as illustrated by seventeen proved cases from one clinic. *J.A.M.A.* 1934 - 102 - 9.
- 3 — **ANSPACH WE et CLIFFTON WM.** — Hyperparathyroidism in children report of 2 cases. *Amer. J. Dis. Child.* 1939 - 58 - 540.
- 4 — **ARLT HG., ASANG E.** — Intestinal hyperparathyroidism. *Z. Kinderheilk.* 1953 - 73 - 294.
- 5 — **ARNAUD C.D. et collaborateurs.** — Radio immuno assay of human parathyroid in serum. *J. Clin. Invest.* 1971 - 50 - 21.
- 6 — **ARNAUD C., MAIJER R., READE T., SCRIVER C.R., WHELAN D.T.** — Vitamin D Dependency : an inherited postnatal syndrome with secondary hyperparathyroidism. *Pediatrics* 1970 - 46 - 871.
- 7 — **BALSAN S.** — Les hypercalcémies du nourrisson. *Vie. Méd.* - 49 -1705.
- 8 — **BICKEL G.** — Démonstrations cliniques. *Helv. Med. Acta* 1945 - 12 - 273.
- 9 — **BJERNULF A., KERSTIN Halv, SJOGREN et WERNER.** — Primary hyperparathyroidism in children. Brief review of the literature and a case report. *Acta Poediat. Scand.* 1970 - 59 - 249.
- 10 — **BOGDONOFF M.D., WOODS A.H., WHITHE J.E., ENGEL F.L.** — Hyperparathyroidism. *Amer. J. Med* 1956 - 21 - 583.
- 11 — **BORDIER et J. SAMUEL et DE SEZE.** — Physiologie des parathyroïdes. Evolution et état actuel des connaissances. *Revue Prat. (Paris)* 1966 - 16 - 149.
- 12 — **BREUER R.I., LE BAUER J.** — Caution in the use of phosphates in the treatment of severe hypercalcaemia. *J. Clin. Endocr.* 1967 - 1 - 271.
- 13 — **BRICAIRE H., JOLY J., SCHAISON G.** — Les hyperparathyroïdismes. Etude d'ensemble et grandes méthodes d'exploration. *Revue Prat. (Paris)* 1966 - 16 - 177.
- 14 — **CANIVET et coll.** — Adénome parathyroïdien inférieur droit. Localisation avant l'intervention par artériographie. *Presse médicale*, 1967 - 75 - 2329.
- 15 — **CANLORBE P., LAGRUE G. et BADER J.C.** — Adénomes parathyroïdiens de l'enfant opéré. *Annales Pédiatrie*, 1969 - 45 - 573.
- 16 — **CHAVES-CABARILLO E. et HAYLES A.B.** — Parathyroid adenoma in children. Report of three cases, with unusual articular manifestations in one case. *Amer. J. Dis. Child.* 1966 - 112 - 553.
- 17 — **CHIGOT P.L.** — Anatomie chirurgicale des parathyroïdes. *Rev. Prat. (Paris)* 1966 - 16 - 1357-147.
- 18 — **CHICOT P.L.** — Chirurgie de l'hyperparathyroïdisme. *Journal chirurgie (Paris)* 1967 - 93 - 579.

- 19 — **CHURCHILL E.D. et COPE O.** — Parathyroid tumors associated with hyperparathyroidism. Surg. Gynec. obstet. 1934 - 58 - 255.
- 20 — **COOLEY T.B.** — Hyperparathyroidism and similar diseases of bone. Trans. Amer. Pediat. Soc. 1931 - 43 - 20.
- 21 — **CORBEEL L., CASAER P., MALVAUX P., LORMANS J., BOURGEOIS N.** — Hyperparathyroïdie congénitale. Arch. Franç. Pédiat. 1968 - 25 - 879.
- 22 — **CRAWFORD D.J.M., Ste FANELLI J., ALVAREZ A.F.** — Three unusual cases of hyperparathyroidism. Brit. J. Surg. 1956 - 44 - 133.
- 23 — **CUTLER R.E., REISS E., ACKERMANN L.V.** — Familial hyperparathyroidism. A kindred involving eleven cases with a discussion of primary chief-cell hyperplasia. New Engl. J. Med. 1964 - 270 - 859.
- 24 — **DI GIULIO W. et BEIERWALTER W.** — Parathyroid scanning with Selenium 75 lobelet methionine. J. Nucl. Med. 1964 - 5 - 417.
- 25 — **DOPPMAN J., HAMMOND W.** — Staining of parathyroid adenoma by selective arteriography. Radiology, 1969 - 92 - 527.
- 26 — **DRESSER R.** — Osteitis fibrosa cystica associated with parathyroid overactivity. Amer. J. Roentgen, 1933 - 30 - 596.
- 27 — **DUBOST M.C.** — « Hyperparathyroïdie ». Médecine Int. 1966 - 1 - 67-74.
- 28 — **DUKEN J.** — Beitrag zur Kenntniss der malacischen Erkrankungen des kindlichen Skelettsystems. Z. Kinderheilk, 1928 - 46 - 114.
- 29 — **DYKE S.C., WALKER R.M. et FREEMAN E.** — Adenoma of the parathyroid associated with generalized osteitis fibrosa. Lancet 1933 - 11 - 530.
- 30 — **FAHRNI G.S.** — Parathyroid tumors; report of two new cases and discussion of these and five cases previously reported. Trans. Amer. Goiter Ann. 1940, 252.
- 31 — **FANCONI A., MIETH D.** — Primäres hyperparathyroidismus bei einem 12 jährigen knaben. Helv. paediat. Acta, 1967 - 22 - 160.
- 32 — **FARRIAUX J.-P., MAILLARD E., TAHON A., DU BOIS R., DUPONT A. et FONTAINE G.** — Etude d'une nouvelle observation d'hyperparathyroïdie primitive par hyperplasie chez un enfant de 1 mois. Ann. de Pédiatrie : 1968 - 15 - 716.
- 33 — **FENTZ V.** — Hypertensive encephalopathy in a child. Acta neurol. Scand. 1962 - 38 - 313.
- 34 — **FINE R.N. et coll.** — Total parathyroidectomy in the treatment of renal osteodystrophy. J. Pediat. 1970 - 76 - 32.
- 35 — **GEFFERTH Ch.M.** — Adénome parathyroïdien chez une jeune fille de 14 ans suivie pendant 15 années. Ann. Radiol. 1970 - 13 - n° 3-4.
- 36 — **GERLOCZY F. et coll.** — A case of childhood hyperparathyroidism followed up for 15 years. Orv. Hetil. (Hum), 1970 - 111 - 732.
- 37 — **GHITA N. et coll.** — Primary hyperparathyroidism in children (a propos of a case). Pediatria (Bucur), 1969 - 18 - 451.
- 38 — **GOEBEL K.M., HAUSMANN L., VOSS D.** — Diagnostic difficulties in hyperparathyroidism. New. Eng. J. Med 1970 - 283 - 1172.
- 39 — **GOLDSMITH R.S., INGBAR S.H.** — Inorganic phosphate treatment of hypercalcemia of diverse etiologies. New Engl. J. Med 1966 - 274 - 1.
- 40 — **GRELLET J., LIEVRE J.A., HEITZ F. et GAUX.** — Hyperparathyroïdisme primitif (intérêt de l'artériographie pour localiser les adénomes parathyroïdiens). J. Electroradiol. 1969 - 50 - 738.
- 41 — **HANICKA M., JELONEK A., MOSKALA D. et BADOWSSI Z.** — Primary hyperparathyroidism in a seven year old boy. Endokr. Pol. 1964 - XV - 27.

- 42 — **HARMON M.** — Parathyroid adenoma in a child. Amer. J. Dis. Child. 1956 - 91 - 313.
- 43 — **HILLMAN D.A., SCRIVER C.R., PEDVIS S., SHAGROVITCH I.** — Neonatal familial primary hyperparathyroidism. New Engl. J. Med 1964 - 270 - 483.
- 44 — **HIOCO D., BORDIER Ph., MAZABRAUD A., DE SEZE S. et LICHTWITZ A.** — Cinq observations d'ostéose parathyroïdienne adénomateuse. Confrontations cliniques, radiologiques, anatomiques et biochimiques. Presse Med. Paris 1961 - 69 - 153.
- 45 — **HOWARD J.E., HOPKINS R.R. et GONNOR T.B.** — On certain physiologic responses to IV injections of calcium salts in normal hyperparathyroid and hypoparathyroid person. J. Clin. Endocr. Metabol. 1959 - 13 - 1-19.
- 46 — **JOB J.-C., MILHAUD G., ROSSIER A.** — Effet hypocalcémiant de la thyrocalcitonine chez l'enfant normal et l'enfant hypothyroïdien. Pediat. Res 1967 - 1 - 271.
- 47 — **JONXIS J.H.P.** — Een Geval van Hyperparathyroidism op de Kinderleef tijd Nederl. T. Geneesk. 1955 - 99 - 690.
- 48 — **KINNAIRD D.W., MAURIER J.E. et BRYAN J.E.** — Hyperparathyroidism due to an intrathyroid parathyroid adenoma. Southern Med. J. (Bgham, Ala) 1962 - 55 - 870.
- 49 — **LAMBLIN X.** — Thèse. « Contribution à l'étude de l'adénome parathyroïdien de l'enfant ». A propos d'une observation, 1971 (Lille).
- 50 — **LANDING B.H. and SHIGEHICO KAMOSHITA.** — Congenital hyperparathyroidism secondary to maternal hypoparathyroidism. Journ. Pediatrice 1970 - 77 - 842.
- 51 — **LATHAM S.C., BORDIER Ph., DOYLE F.H., HIGGS F.D., JOPLIN G.F., SELWYN TAYLOR and THALASSINOS NC.** — A case of Mild hyperparathyroidism in childhood. Arch. Dis. Child. 1969 - 44 - 521.
- 52 — **LEE C.M., Mc ELHINNEY W.T., GALL E.A.** — Unusual manifestations of parathyroid adenoma. Arch. Surg. (Chicago) 1955 - 71 - 475.
- 53 — **LEMAITRE G., REMBERT A. et HUART M.** — Explorations radiologiques et isotopiques tendant à localiser un adénome parathyroïdien. Maladies de la nutrition Vittel, 1970 - 13 - 169.
- 54 — **LEVINSON P., COOPER J.F.** — Urological findings in 58 surgically verified cases of parathyroid adenoma. J. Urol. 1966 - 96 - 1.
- 55 — **LICHTWITZ A., DE SEZE S., HIOCO D., BORDIER Ph. et PARLIER R.** — Diagnostic biochimique des hyperparathyroïdies. Sem. des Hôp. 1960 - 36 - 55, 3020.
- 56 — **LIEVRE J.A.** — Diagnostic et traitement de l'hyperparathyroidism primitif. Revue Prat. (Paris), 1966 - 16 - 197.
- 57 — **LIEVRE J.A. et CAMUS J.P.** — Coefficient d'épuration plasmatique (clearance) du phosphore minéral en clinique. Rev. Rhum. 1961 - 28 - 9-16.
- 58 — **LIEVRE J.A., GILBERT-DREYFUS, SEBAOUN J., CAMUS J.P., DELZANT C., BEDOSES M.** — Hyperparathyroidisme primitif lié à la présence de deux adénomes parathyroïdiens. Epreuve au calcium radioactif paradoxale. Sem. Hôp. Paris 1969 - 41 - 993.
- 59 — **LLOYD H.M., AITKEN R.E., FERRER T.M.** — Primary hyperparathyroidism resembling rickets of late onset. Brit. Med. J. 1965 - 11 - 353.
- 60 — **LOMNITZ E., SIPULVEDA L. STEVENSON C., BARZECATTO S.** — Primary hyperparathyroidism simulating rickets. J. Clin. Endocr. 1966 - 26 - 309.
- 61 — **Mc CLURE R.D. et LAM C.R.** — End-Results in the treatment of hyperparathyroidism. Ann. Surg. 1945 - 121 - 454.

- 62 — **MILHAUD G., BOURRICHON G.** — Etude du métabolisme du calcium chez l'homme à l'aide du calcium 45. C.R. acad. Sc. 1964, t 258 groupe 14, 477, 490.
- 63 — **A MONSAIGEON, THOMAS J., THOMAS E., BALAN L., ADJIMAN M., STEG A. et ABOULKER P.** — Hyperparathyroïdie et lithiase rénale. Diagnostic biologique. Méthodes actuelles d'exploration. Maladie Nutrition Vittel, 1970 - 13 - 139.
- 64 — **MYERS M.A.** — Parathyroïd adenomes. Med. J. Austr. 1963 - 50 - 735.
- 65 — **NOLAN R.B.** — Adenoma of the parathyroïd gland in children. Report of a case and brief review of the litterature. A. M.A.J. Dis. Child. 1960 - 99 - 622.
- 66 — **NORRIS E.H.** — The parathyroïd adenoma. A study of 322 cases. Surg. Gynec. Obstet., 1947 - 84 - 1.
- 67 — **OMENN G.S.** — Ectopic hormone syndromes associated with tumors in childhood. Pediatrics, 1971 - 47 - 613.
- 68 — **PALOYAN E. et coll.** — Pheochromocytoma, thyroïd carcinoma, and parathyroïd adenomas. J.A.M.A. 1970, - 214 - 1443.
- 69 — **PARREIRA et DE CASTRO FREIRE.** — Modifications de la structure de la parathyroïde dans un cas d'ostéïte fibreuse généralisée. C.R. Soc. Biologie, 1926 - 95 - 1590.
- 70 — **PEMBERTON J., GEDDIE K.B.** — Hyperparathyroïdism. Ann. Surg. 1930 - 92 - 202.
- 71 — **POTCHEN E.J.** — Isotopic labeling of the rat parathyroïd as demonstrated by autoradiographie. J. Nucl. Med. 1963 - 4 - 203.
- 72 — **POTCHEN E.J. et SODEC D.B.** — Selective isotopic labeling of the human parathyroïd. A preliminary case report. J. Clin. Endocr. 1964 - 24 - 1125.
- 73 — **PUGH R.G.** — Primary hyperplasia of the parathyroïd in a boy aged 8 years. Proc. Roy. Soc. Med. 1946 - 39 - 694.
- 74 — **RACE G.J.** — Primary hyperparathyroïdism masked as primary renal disease with hypertension. N. C. med. J. 1962 - 13 - 659.
- 75 — **RAJASURIYA K., PARIS O.A., RATNAIKE V.T., FONSEKA C.P.** — Parathyroïd adenoma in chilhood. Amer. J. Dis. Child. 1964 - 107 - 442.
- 76 — **REINFRANK R.F., EDWARDS T.L.** — Hypercalcemic crisis in a child. J. Amer. Med. Ass. 1961 - 178 - 468.
- 77 — **REISS E., CANTERBURY J.M.** — Primary hyperparathyroïdism. New. Engl. J. Med. 1969 - 280 - 1381.
- 78 — **REITZ RE., POLLARD J.J., WANG GA., FLEISCHLID J., COPE O., MURRAY T.M., DEFTOS L.J., POTTS J.T. Jr.** — Localization of parathyroïd adenomas by selective venous catheterization and radioimmuno assay. New Engl. J. Med 1969 - 281 - 348.
- 79 — **RIENHOFF W.F.** — The surgical treatment of hyperparathyroïdism with a report of 27 cases. Ann. Surg. 1950 - 131 - 917.
- 80 — **RICHET G., AMIEL C., BONVALET J.P.** — Les manifestations rénales de l'hyperparathyroïdie. Rev. Prat. (Paris) 1969 - 16 - 211.
- 81 — **ROGET J., BEAUDOING A., BERNARD, JOBERT.** — Un cas d'hyperparathyroïdie primitive chez un enfant de 30 mois. Pédiatrie (Lyon) 1959 - 14 - 21.
- 82 — **ROYER R., HABIB R., H. MATHIEU.** — « Problèmes actuels de néphrologie infantile ». 1963 — Editions Médicales FLAMMARION, 282.
- 83 — **ROYER, H. MATHIEU, S. BALSAN.** — Calcium chez l'enfant, 1966, E. SANDOZ, 79-84.
- 84 — **RUBENS R.D.** — Dissimilar adenomas in four parathyroïds presenting a primary hyperparathyroïdism. The Lancet 1969, 596.

- 85 — **SANOT T., HIROCKA M., HAYASHY Y., KOSEKY E., TANABE S.** — Primary hyperparathyroidism in childhood, a case report. *Ann. Paediatr. Fenn.* 1958, - 4 - 14.
- 86 — **SCHLACK H.G.** — Transitorischer Hyperparathyreoidismus beim Kind einer hyperparathyreoter Mutter. *Arch. Kinderheilk* 1969 - 179 - 72.
- 87 — **SEDLINGER S.P.** — Localisation of parathyroid adenomata by arteriography. *Acta. Radiol.* 1954 - 12 - 353.
- 88 — **SELZMAN H.M., FECHNER R.E.** — Oxyphil adenoma an primary hyperparathyroidism. *J.A.M.A.* 1967 - 199 - 359.
- 89 — **SENNA M.L., BILBO R.E., SMITH D.W.** — Parathyroid adenoma in a child. *J. Paediatr.* juin 1968 - 62 - 876.
- 90 — **SHALLOW T.A., FRY K.E.** — Parathyroid adenoma; occurrence in father and daughter. *Surgery*, 1948 - 24 - 1020.
- 91 — **STEVENS et JACKSON.** — Localization of parathyroid adenomas by œsophageal cineröntgenography. *Ann. J. Roentg.* 1967 - 99 - 233-237.
- 92 — **TEILLET E., PAUPE J.** — Les hyperparathyroïdies chez l'enfant. *Med. Infant. Paris*, 1967 - 74 - 423.
- 93 — **TRON.** — Hyperparathyroidisme primitif. *G.M. de France* - 3. III. 1967, 1747-1750.
- 94 — **TSUMORI H., JENSEN E., HUNNICUIT A.S., FOREMANN N., KINSELL W.** — Juvenil hyperparathyroidism in association with peptic ulcer. *J. Clin. Endocr.* 1955 - 15 - 1741.
- 95 — **VERGER P., L. COURAUD, J.M. GUILLARD, B. SANDLER, X. AZANZA et P. CHOLLET (avec la collaboration de H. BOUISSON et C. MEUGE).** — « Hyperparathyroïdie majeure par adenome chez un enfant de 13 ans. Exérèse — guérison ». *Arch. Franç. Pédiat.* 1970 - 27 - 759-760.
- 96 — **VERGER P., COURAUD L., GUILLARD J.M., SANDLER B., AZANZA X. et GAMBIER P.** — Hyperparathyroïdie majeure par adénome parathyroïdien chez l'enfant. *Ann. Pediat.* 1970 - 17 - 17-23.
- 97 — **VIRENQUE et GAUBAT.** — Remarques anatomiques sur la vascularisation artérielle des parathyroïdes. De la tétanie après thyroïdectomie. *Presse médicale*, 1962 - 70 - 2394-2397.
- 98 — **J. WHEBA, B.J. SCHMIDT, D. SOARES, M. LAZZARESCHI, A.B. RIBEIRO.** — 1972. - *Revue Internationale de Pédiatrie* - 26 - 29-36.
- 99 — **WOODS S.B., GEORGE W.H., ROBINSON A.W.** — Parathyroid adenoma in a child presenting as rickets. *Arch. Dis. Child.* 1958 - 33 - 46.
- 100 — **WYMAN et LAURENCE.** — Roentgen recognition of parathyroid adenoma. *Ann. J. Roentgen* 1954 - 71 - 776.
- 101 — **ZECH P., PERINETTI M., MOSHUVTCHENKO J.F., POZOT M., MEUNIER P. et TRAEGER J.** — Hyperparathyroïdie de l'insuffisance rénale traitée par hémodialyse et transplantation. *Maladie nutrition Vittel* 1970 - XIII - 223.



sommaire

INTRODUCTION	25
HISTORIQUE	31
EXPOSE DES TROIS OBSERVATIONS	35
ETUDE CLINIQUE, BIOLOGIQUE ET RADIOLOGIQUE	49
Etude Clinique	51
» Biologique	59
» Radiologique	69
ETUDE ANATOMO-PATHOLOGIQUE	75
PROBLEMES DIAGNOSTIQUES	81
TRAITEMENT	91
CONCLUSION	97
BIBLIOGRAPHIE	101

IMPRIMERIE DE LA GARE
17, av. du Général-de-Gaulle
58005 NEVERS

